Vol. 20, nº 3, Setembro 2011

NASCER E CRESCER

Revista do Hospital de Crianças Maria Pia . Porto

20|3

NASCER E CRESCER

Associação do Hospital de Crianças Maria Pia

FUNDADA EM 1882
Rua da Boavista, 713 – 4050-110 PORTO
Tel. 222 081 050
ahcmp@sapo.pt

Somos a Entidade Promotora do Voluntariado e Suporte da Humanização do Hospital

NASCER E CRESCER

Revista do Hospital de Crianças Maria Pia | Departamento de Ensino, Formação e Investigação | Centro Hospitalar do Porto
Ano | 2011 **Volume |** XX **Número |** 03

Directora | Editor-in-Chief | Sílvia Álvares; **Director Adjunto | Associated Editor |** Rui Chorão; **Directora Executiva | Executive Editor |** Margarida Lima

Presidente do Conselho de Administração do Centro Hospitalar do Porto, EPE | Director | Pedro Esteves

Corpo Redactorial | Editorial Board

Artur Alegria, Maternidade Júlio Dinis - Centro Hospitalar do Porto (MJD - CHP)
Armando Pinto, Instituto Português de Oncologia Francisco Gentil (IPOPF-G)
Carmen Carvalho, MJD - CHP
Cláudia Pedrosa, Centro Hospitalar de Vila Nova de Gaia/ Espinho (CHVNG/E)
Conceição Mota, Hospital Maria Pia (HMP) - CHP
Cristina Rocha, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga (CHEDV)
Gustavo Rocha, Hospital São João (HSJ)
João Barreira, HSJ
Laura Marques, HMP - CHP
Lurdes Morais, HMP - CHP
Margarida Guedes, HMP - CHP
Rui Almeida, Hospital Pedro Hispano - Unidade Local de Saúde Matosinhos (HPH - ULSM)

Editores especializados | Section Editors

Artigo Recomendado – Helena Mansilha, HMP - CHP; Maria do Carmo Santos, HMP - CHP; Tojal Monteiro, Instituto de Ciências Biomédicas Abel Salazar (ICBAS)

Perspectivas Actuais em Bioética – Natália Teles, Centro de Genética Médica Jacinto Magalhães - Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge (CGMJC – INSA, I.P.)

Pediatria Baseada na Evidência – Luís Filipe Azevedo, Faculdade de Medicina da Universidade do Porto (FMUP); Altamiro da Costa Pereira, FMUP

A Cardiologia Pediátrica na Prática Clínica – António Marinho, Hospitais da Universidade de Coimbra (HUC); Fátima Pinto, Hospital de Santa Marta (HSM); Maria Ana Sampaio, Hospital Cruz Vermelha (HCV), Maria João Baptista, HSJ; Paula Martins, Hospital Pediátrico Coimbra (HPC), Rui Anjos, Hospital de Santa Cruz (HSC); Sílvia Álvares, HMP - CHP.

Ciclo de Pediatria Inter-Hospitalar do Norte – Carla Moreira, Hospital Braga - Escala Braga (HB - EB), Armando Pinto, IPOPF-G; Carla Carvalho, Hospital Santa Maria Maior (HSMM); Conceição Santos Silva, Centro Hospitalar da Póva de Varzim - Vila do Conde (CHPV-VC); Fátima Santos, (CHVNG/E); Inês Azevedo, HSJ; Isolina Aguiar, Centro Hospitalar do Alto Ave (CHAA); Joaquim Cunha, Centro Hospitalar do Tâmega e Sousa (CHTS); Susana Tavares, Centro Hospitalar de Entre Douro e Vouga (CHEDV); Cármen Carvalho, MJD - CHP; Rosa Lima, HMP - CHP; Sofia Aroso, HPH - ULSM; Sónia Carvalho, Centro Hospitalar do Médio Ave (CHMA).

Caso Dermatológico – Manuela Selores, Hospital de Santo António (HSA) - CHP; Susana Machado, HSA - CHP

Caso Electroencefalográfico – Rui Chorão, HMP - CHP

Caso Endoscópico – Fernando Pereira, HMP - CHP

Caso Estomatológico – José Amorim, HMP - CHP

Caso Radiológico – Filipe Macedo, CHAA

Genes, Crianças e Pediatras – Esmeralda Martins, HMP - CHP; Margarida Reis Lima, Hospitais Privados de Portugal (HPP)

Pequenas Histórias – Margarida Guedes, HMP - CHP, ICBAS

Consultor Técnico | Consultant

Gama de Sousa, Porto

Consultora de Epidemiologia e de Bioestatistica | | Advisor of Epidemiology and Biostatistics

Maria José Bento, IPOPF-G

Conselho Científico Nacional | | National Scientific Board

Alberto Caldas Afonso, HSJ, FMUP, Porto
Almerinda Pereira, HB-EB, Braga
Álvaro Aguiar, FMUP, Porto
Ana Maria Leitão, HSSM, Barcelos
Ana Ramos, CHP, Porto
António Martins da Silva, ICBAS, Porto
Arelo Manso, Porto
Braga da Cunha, CHTS, Penafiel
Cidade Rodrigues, CHP, Porto
Conceição Casanova, CHPV-VC, Póvoa de Varzim
Eloi Pereira, Porto
Eurico Gaspar, CHTMAD, Vila Real
Fátima Praça, CHVNG-E, Vila Nova de Gaia
Gama Brandão, Guimarães
Gonçalves Oliveira, CHMA, Famalicão
Henedina Antunes, HB-EB, Braga
Hercília Guimarães, HSJ, FMUP, Porto
Ines Lopes, CHVNG-E, Vila Nova de Gaia
José Barbot, CHP, Porto
José Carlos Areias, FMUP, Porto
José Cidrais Rodrigues, ULSM, Matosinhos
José Pombeiro, CHP, Porto
Lopes dos Santos, ULSM, Matosinhos
Lucília Norton, Porto
Luís Almeida Santos, HSJ, FMUP, Porto
Luís Vale, HPBN, Porto
Manuel Salgado, HPC, Coimbra
Manuela Selores, CHP, Porto
Marcelo Fonseca, ULSM, Matosinhos
Margarida Lima, CHP, ICBAS, Porto
Maria Augusta Areias, HPBN, Porto
Norberto Estevinho, IPOPF-G, Porto
Nuno Grande, ICBAS, Porto
Óscar Vaz, CHN, Mirandela
Paula Cristina Ferreira, CHP, Porto
Pedro Freitas, CHAA, Guimarães
Rei Amorim, CHAM, Viana do Castelo
Ricardo Costa, CHCB, Covilhã
Rosa Amorim, CHP, Porto
Rui Carrapato, CHEDV, Santa Maria da Feira
Teresa Temudo, CHP, Porto

Conselho Científico Internacional | | International Scientific Board

Alain de Broca, Centre Hospitalier Universitaire Amiens, Amiens
Annabelle Azancot, Hôpital Robert Debré, Paris
D. L. Callís, Hospitals Vall d'Hebron, Barcelona
F. Ruza Tarrio, Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid
Francisco Alvarado Ortega, Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid
George R. Sutherland, University Hospital, Edinburgh
Harold R. Gamsu, Kings College Hospital, Londres
J. Bois Oxoa, Hospitals Vall d'Hebron, Barcelona
Jean-François Chateil, Hôpital Pellegrin, Bordeaux
José Quero, Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid
Juan Tovar Larrucea, Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid
Juan Utrilla, Hospital Infantil Universitario La Paz, Madrid
Peter M. Dunn, University of Bristol, Bristol

Assessores Editoriais | Editorial Assistants

Carolina Cortesão
Paulo Silva

Publicação trimestral resumida e indexada por

Catálogo LATINDEX
EMBASE / Excerpta Médica
Index das Revistas Médicas Portuguesas
SciELO
Scopus

Design gráfico

bmais comunicação

Execução gráfica e paginação

Papelmunde, SMG, Lda
Vila Nova de Famalicão

ISSN

0872-0754

Depósito legal

4346/91

Tiragem

2.500 exemplares

Autorização CTT

DE 0005/2005 DCN

Propriedade, Edição e Administração / Publisher

Hospital de Crianças Maria Pia, DEFI
Centro Hospitalar do Porto
Rua da Boavista, 827 – 4050-111 Porto
tel: (+351) 226 089 900; fax: (+351) 226 000 841
Tlm: (+351) 915 676 516
nascerecrescer.hmp@chporto.min-saude.pt

Condições de assinatura

Anual Nacional (4 números) - 40 euros
Anual Estrangeiro (4 números) - 80 euros
Número avulso - 12 euros

PRÉMIO NASCER E CRESCER
MELHOR ARTIGO ORIGINAL 2011

A DIRECÇÃO DA REVISTA NASCER E CRESCER E A ASSOCIAÇÃO DO HOSPITAL DE CRIANÇAS MARIA PIA INSTITUÍRAM O PRÉMIO ANUAL PARA A MELHOR ARTIGO ORIGINAL PUBLICADO NA REVISTA. ESTA INICIATIVA VISA PROMOVER E INCENTIVAR A INVESTIGAÇÃO CIENTÍFICA NA ÁREA DA PEDIATRIA E PERINATOLOGIA.

REGULAMENTO

1. O Prémio será destinado aos autores do melhor Artigo Original publicado em cada ano na revista Nascer e Crescer

2. O Prémio equivalerá a um certificado e a um valor em dinheiro de 1 000,00 € (mil euros), que será entregue ao primeiro autor, caso haja mais de um.

3. Um mesmo autor pode concorrer com mais de um Artigo Original

4. Todos os Artigos Originais serão candidatos ao Prémio, salvo indicação em contrário expressa pelos Autores

5. O processo de avaliação será conduzido por um júri de selecção a ser escolhido oportunamente pelos editores da revista

6. Na avaliação dos Artigos Originais, o Júri de selecção analisará os seguintes itens:
a) Relevância e originalidade
b) Clareza e pertinência dos objectivos
c) Descrição dos métodos/ procedimentos e análise estatística adequados
d) Apresentação clara e sintética dos resultados
e) Discussão fundamentada
f) Importância para o avanço do conhecimento. Potencial de aplicabilidade e impacto dos resultados

7. Não caberá recurso contra as decisões do júri

8. A divulgação da atribuição do prémio será feita no 3º número da revista Nascer e Crescer de cada ano

9. Cabe aos editores da revista Nascer e Crescer decidir sobre eventuais omissões neste regulamento

---

PRÉMIO NASCER E CRESCER
MELHOR ARTIGO ORIGINAL 2010

Os Editores da Revista Nascer e Crescer, após a apreciação pelo júri de selecção dos trabalhos originais publicados no ano de 2010, atribuem o Prémio Nascer e Crescer para o Melhor Artigo Original ao seguinte artigo:

Lopes A, Barbosa M, Mota C, Alves S, Martins E, Mota MC, Quelhas D, Lacerda L, Cardoso ML.
Cistinúria - Revisão da Literatura e Investigação das Suas Bases Genéticas em 4 Doentes. Nascer e Crescer, 2010, XIX (4): 244-50.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

índice

número3.vol.XX

117 **Editorial**
Sílvia Álvares

119 **Artigos Originais**
Doze anos de experiência na doença meningocócica no Serviço de Pediatria de Vila Real – Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro
Joana Cotrim, Joana Carvalho, Aida Sá, António Pereira, Cristina Cândido, Fátima Dias

124 **Casos Clínicos**
Sinostose radiocubital bilateral congénita e agenesia congénita do músculo depressor do ângulo da boca
Susana Nobre, Joana Campos

127
Claudicação e dor óssea – três casos distintos
Susana Nobre, Gabriela Laranjo, Elisabete Santos

132 **Ciclo de Pediatria Inter-Hospitalar do Norte**
Alterações hepáticas em contexto de diabetes mellitus tipo I descompensada
Vanessa Portugal, Ana Aguiar, Filipa Vasconcelos, Sofia Aroso, Marcelo Fonseca

135 **Artigo Recomendado**
Maria do Carmo Santos

137 **A Cardiologia Pediátrica na Prática Clínica**
Ecocardiografia por telemedicina em recém-nascidos num hospital de nível II – casuística de quatro anos
Ana Margarida Costa, Marisa Carvalho, Juan Calviño, Marisa Sousa, Graça Sousa, Eurico Gaspar, Eduardo Castela

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Qual o seu Diagnóstico?

141
Caso Dermatológico
Ana Oliveira, Susana Vilaça, Manuela Selores

143
Caso Endoscópico
Fernando Pereira

145
Caso Estomatológico
José M. S. Amorim

147
Caso Hematológico
Miguel Salgado, Emília Costa, Filipa Campos, Luís Leite, Inês Freitas, José Barbot

150
Caso Radiológico
Filipe Macedo

XXIII Reunião do Hospital de Crianças Maria Pia – Resumo das Intervenções

Curso pré-congresso de doenças metabólicas

S154
Tratamento dietético no metabolismo proteico
Manuela Ferreira de Almeida

S156
Tratamento dietético no metabolismo energético
Júlio César Rocha

O recém-nascido de risco neurológico – Mesa Redonda

S158
Hipotermia induzida na encefalopatia hipóxico-isquémica
André Mendes da Graça, Isabel Sampaio, Carlos Moniz

Neurodesenvolvimento: a articulação de cuidados – Mesa Redonda

S165
Intervenção precoce na infância
Boavida Fernandes

S166
As equipas locais de intervenção precoce
Fátima Pinto, Ana Teresa Ferronha

Perturbações da linguagem – Mesa Redonda

S173
Perturbações do desenvolvimento da linguagem: bases biológicas e classificações
Maria João Ximenes, Isabel Pavão Martins

S174
Avaliação da criança com alteração da linguagem
Rosa Amorim

S177
Terapia da fala: como intervir?
Maria da Paz Cunha, Dulce Gouveia

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

S178 **Procriação medicamente assistida – Mesa Redonda**
RN de PMA e evolução pós natal
Luísa Lopes
S180
Aspectos emocionais
Mónica Fernandes
S182 **Diabetes mellitus tipo I – Mesa Redonda**
Insulinoterapia
Rosa Arménia Campos
S185
Terapêutica com bomba infusora de insulina
Isabel Dinis
S186
Passos para a cura
Catarina Limbert
S188 **O Adolescente e a imagem corporal – Mesa Redonda**
Acne
Manuela Selores
S192
A Ortodontia intercetiva nas deformidades dento-maxilares
Teresa Pinho
S197
Deformidades da coluna no adolescente
António Oliveira
S201 **Resumo das Comunicações Orais**
S212 **Resumo dos Posters**
235 **Normas de Publicação**

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

summary

number3.vol.XX

117 **Editorial**
Sílvia Álvares

119 **Original Articles**
A 12 year experience in meningococcal disease in pediatric patients at Vila Real Hospital
Joana Cotrim, Joana Carvalho, Aida Sá, António Pereira, Cristina Cândido, Fátima Dias

124 **Case Reports**
Congenital bilateral radiocubital synostosis and agenesis of depressor anguli oris muscle.
Susana Nobre, Joana Campos

127
Limping and bone pain - three different cases
Susana Nobre, Gabriela Laranjo, Elisabete Santos

132 **Paediatric Inter-Hospitalar Meeting**
Liver disturbances in poorly-controlled type I diabetes mellitus
Vanessa Portugal, Ana Aguiar, Filipa Vasconcelos, Sofia Aroso, Marcelo Fonseca

135 **Recommended Article**
Maria do Carmo Santos

137 **Paediatric Cardiology in Clinical Practice**
Echocardiogram by telemedicine in the newborn in a level II hospital – a review of four years
Ana Margarida Costa, Marisa Carvalho, Juan Calviño, Marisa Sousa, Graça Sousa, Eurico Gaspar, Eduardo Castela

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

What is your Diagnosis?

141
Dermatology Case
Ana Oliveira, Susana Vilaça, Manuela Selores

143
Endoscopic case
Fernando Pereira

145
Hematology Case
Miguel Salgado, Emília Costa, Filipa Campos, Luís Leite, Inês Freitas, José Barbot

147
Oral Pathology case
José M. S. Amorim

150
Radiological case
Filipe Macedo

XXIII Meeting of children's Hospital Maria Pia – Abstracts

S154 **Pre Congress Course: Metabolic Diseases**
Dietary treatment in protein metabolism
Manuela Ferreira de Almeida

S156
Dietary treatment in energetic metabolism
Júlio César Rocha

S158 **The newborn at risk – Round Table**
Induced hypothermia for neonates with hypoxic-ischemic encephalopathy
André Mendes da Graça, Isabel Sampaio, Carlos Moniz

S165 **Neurodevelopment: harmonization of care – Round Table**
early childhood intervention
Boavida Fernandes

S166
Local teams for early intervention
Fátima Pinto, Ana Teresa Ferronha

S173 **Speech and language disorders – Round Table**
Development language disorders: biological basis and classifications
Maria João Ximenes, Isabel Pavão Martins

S174
Evaluation of the children with language disorders
Rosa Amorim

S177
Speech therapy: interventions
Maria da Paz Cunha, Dulce Gouveia

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

S178 **Medically assisted procreation – Round Table**
MAO neonates: postnatal development
Luísa Lopes
S180
Emotional aspects
Mónica Fernandes
S182 **Type I diabetes mellitus – Round Table**
Insulin therapy
Rosa Arménia Campos
S185
Insulin pump therapy
Isabel Dinis
S186
Steps to the cure
Catarina Limbert
S188 **The adolescent and the body image – Round Table**
Acne
Manuela Selores
S192
Orthodontics in Tooth-Maxillary Deformities
Teresa Pinho
S197
Spinal deformity in adolescents
António Oliveira
S201 **Oral Presentations – Abstracts**
S212 **Posters Presentations – Abstracts**
235 **Instructions for Authors**

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Grande é a poesia, a bondade e as danças...
Mas o melhor do mundo são as crianças
Fernando Pessoa

editorial

A necessidade de garantir uma protecção especial à criança foi enunciada pela Declaração de Genebra de 1924 sobre os Direitos da Criança e pela Declaração dos Direitos da Criança adoptada pelas Nações Unidas em 1959 e reconhecida pela Declaração Universal dos Direitos do Homem. A criança, pela sua imaturidade física, psíquica e intelectual, deve beneficiar de uma atenção especial e de cuidados particulares, tem o direito à educação e saúde, à segurança afectiva e material, ao respeito e protecção, sem discriminação de qualquer espécie. Este conceito tem estado sempre subjacente a toda actividade assistencial deste hospital desde a sua fundação em 1882, pela Associação do Hospital de Crianças Maria Pia como o Real Hospital de Crianças Maria Pia e ao longo do seu percurso e evolução até á sua integração no Centro Hospitalar do Porto como Centro Materno Infantil do Norte. Sendo, na sua origem, o resultado de uma postura de cidadania e solidariedade a favor das crianças desfavorecidas do Norte do país, temos tido ao longo destes anos a colaboração e a generosidade de múltiplas individualidades, organizações e associações que têm contribuído para o desenvolvimento tecnológico desta instituição, promoção da formação dos seus profissionais e humanização. Nesta época de crise económica e financeira a nível mundial, de recursos cada vez mais escassos em saúde, face a um aumento crescente das despesas determinado, entre outros factores, pelas inovações tecnológicas, por novas terapêuticas, pelo envelhecimento da população e pela alteração dos padrões de doença com uma maior prevalência da doença crónica, o mecenato desempenha um papel fundamental nas instituições de saúde, uma actividade louvável na criação de melhores condições de prestação de cuidados.

E por entendermos que estas acções de solidariedade devem ser reconhecidas queremos, no momento da II Reunião do Centro Materno Infantil do Norte/ XXIII Reunião Anual do Hospital de Crianças Maria Pia, e em nome de todos os profissionais desta instituição e dos doentes à nossa responsabilidade, expressar os nossos agradecimentos a todos os mecenas que contribuíram para que uma melhor qualidade assistencial e defesa dos direitos da criança:

À Associação do Hospital de Crianças Maria Pia, pelo seu papel relevante no investimento tecnológico e na humanização através do patrocínio do Voluntariado, na promoção à formação e investigação clínica, traduzindo-se no apoio à Revista Nascer e Crescer e a reuniões científicas, na atribuição de prémios aos melhores trabalhos e em incentivos importantes para o desenvolvimento desta actividade.

À Liga dos Amigos do Hospital pela sua intervenção na formação médica, na melhoria das condições assistenciais, na humanização e protecção das famílias carenciadas.

À Sonae e Missão Sorriso pela doação de equipamentos médicos, essenciais para o desenvolvimento de uma actividade clínica diferenciada e de qualidade.

À Fundação EDP, pela sua participação activa e beneficente na construção de um ambiente hospitalar amigo das crianças.

À Fundação Vítor Baía pelo seu contributo na melhoria do equipamento hospitalar na área da saúde materno infantil.

À Industria Farmacêutica pelo seu papel na educação médica contínua, na investigação clínica e humanização dos serviços de saúde.

Estes são alguns dos exemplos de cidadania e solidariedade que esperamos poderem multiplicar-se para que juntos possamos construir um mundo melhor para o que há de melhor no mundo – a Criança.

Sílvia Alvares
Comissão Organizadora

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Doze Anos de experiência na doença meningocócica no Serviço de Pediatria de Vila Real – Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro

Joana Cotrim[1], Joana Carvalho[1], Aida Sá[1], António Pereira[1], Cristina Cândido[1], Fátima Dias[1]

RESUMO

Introdução: A doença meningocócica é uma importante patologia em idade pediátrica. Em Portugal predomina a doença provocada pelos serogrupos B e C. A vacina conjugada contra o meningococo C está disponível desde 2001 e faz parte do Plano Nacional de Vacinação desde Janeiro de 2006.

Objectivos: Conhecer a frequência da doença meningocócica na área de influência do Hospital de Vila Real, identificar aspectos relacionados com a doença e discutir o impacto da vacina contra o meningococo C.

Material e métodos: Estudo retrospectivo dos processos clínicos de doentes internados no Serviço de Pediatria do CHTMAD – Unidade de Vila Real por doença meningocócica entre Janeiro 1999 e Dezembro 2010 e análise de variáveis relacionadas com a patologia.

Resultados: Foram diagnosticados 36 casos de doença meningocócica. Registou-se um pico de doença em 2002, com sete casos, quatro dos quais provocados por meningococo C e três por meningococo B. O diagnóstico mais comum foi de meningococemia e meningite associados, o agente foi isolado no LCR na maioria dos casos e ocorreram complicações agudas em 54,3% dos casos. O tratamento foi maioritariamente instituído com ceftriaxone, sem mortalidade. Desde 2006 que não se verificou nenhum caso de doença por meningococo C.

Comentários: Os casos de doença meningocócica analisados apresentam características semiológicas e epidemiológicas semelhantes às descritas na bibliografia e no resto do país. A vacina contra o meningococo C teve impacto na epidemiologia local da doença. É essencial manter programas de vigilância epidemiológica da doença meningocócica.

Palavras-chave: doença meningocócica, vacina anti-meningocócica, vigilância epidemiológica, crianças.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 119-123

INTRODUÇÃO

A doença meningocócica é uma importante patologia em idade pediátrica, quer pela mortalidade que dela decorre como pelas sequelas nos sobreviventes.[1,2] O agente responsável é a *Neisseria meningitidis*, um diplococo gram negativo cujo reservatório natural é a orofaringe humana, sendo a maioria dos serotipos colonizadores não capsulados e pouco virulentos. As taxas de colonização da orofaringe variam entre 2% em crianças que não frequentam o infantário e 37% em adolescentes.[3] A doença invasiva geralmente ocorre nos primeiros 10 dias após a colonização com uma estirpe patogénica.

São conhecidos 13 serogrupos de *Neisseria meningitidis*. Destes, cinco são responsáveis pela maioria da doença invasiva: serogrupos A, B, C, Y e W 135.[2] Recentemente, e muito esporadicamente, têm sido isoladas estirpes invasivas com serogrupo 29E, Z ou X, em doentes infectados por meningococo.[2] Em Portugal, predomina a doença invasiva provocada pelos serogrupos B e C.

Estruturalmente, a *Neisseria meningitidis* apresenta variações na expressão e estrutura antigénica do seu polissacárido capsular e nas proteínas de membrana externa, e é capaz de promover troca de material genético entre bactérias. Estas características permitem-lhe fenómenos de *switching* capsular, em que um serogrupo menos frequente na comunidade adquire alelos que codificam proteínas capsulares do serogrupo mais frequente. Esta capacidade tem de ser considerada quando se pretende a introdução de vacinas contra o meningococo.

Existem já no mercado dois tipos de vacinas: as conjugadas e as não conjugadas. As primeiras induzem memória imunológica duradoura, obtendo-se uma eficácia superior a 90% em crianças com menos de dois anos[2,4], e reduzem a colonização faríngea. As vacinas conjugadas são por isso denominadas como geradoras de imunidade de grupo. [1,2,4] As vacinas não conjugadas não conferem memória imunológica.

No nosso país, a vacina conjugada contra o serogrupo C da *Neisseria meningitidis* foi introduzida no mercado em 2001, sob prescrição médica, e faz parte do Plano Nacional de Vacinação desde 2006. Nesse ano, foi realizada uma campanha de vacinação dirigida às crianças nascidas de 1997 a 2004, estimando-se que no final de 2006 a cobertura vacinal das coortes abrangidas variava entre 80 a 95%.[2] Em 2007 foi iniciada uma campanha de vacinação dirigida aos jovens dos 10 aos 18 anos. Desde Março de 2010 está autorizada a introdução no mercado europeu de uma vacina conjugada quadrivalente, já aprovada pelo Infarmed para idades superiores a 11 anos e grupos de risco.

Em Portugal, o número de casos de doença meningocócica em idade pediátrica tem vindo a diminuir, sobretudo pela redução do número de casos provocados por serogrupo C, mantendo-se a doença pelo serogrupo B estável (Figura 1). [2,5]

[1] S. Pediatria, CH Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real

Sabe-se que na Europa os serogrupos B e C são responsáveis por cerca de 90% da doença meningocócica. No Reino Unido, a vacina contra o meningococo C foi introduzida no Plano Nacional de Vacinação em 1999. Dois anos após verificou-se uma diminuição na incidência de doença meningocócica em 75% entre os vacinados e em 67% na população não vacinada, sem evidência de reposição de serogrupo. Foram, no entanto, descritos casos de doença por serogrupo C na população vacinada. [1,6,7,8] Em Espanha, a vacina faz parte do Plano Nacional de Vacinação desde 2000. Dois anos após a sua introdução, observou-se que o risco de doença por serogrupo C diminuiu em 58% e a doença por serogrupo B manteve-se estável, não parecendo haver reposição de serogrupo. Contudo, foram isoladas novas estirpes do serogrupo B (B:2A:P1,5) que podem originar-se do serogrupo C (C:2A:P1,5). Também em Espanha foram descritos casos de falência da vacina. [9]

Nos Estados Unidos predominam os serogrupos B e C, no entanto, tem-se registado um aumento no número de casos de doença provocada por serogrupo Y. Um estudo revela que no período de 1989 a 1991 o serogrupo Y era responsável por 2% da doença meningocócica nos EUA, registando-se de 1997 a 2002 um aumento para 37%.[1]

Na Índia, China e Rússia o serogrupo A de *Neisseria meningitidis* é ainda responsável por um elevado número de casos. Parece no entanto haver reposição deste serogrupo pelo C. No Japão e em Taiwan tem-se verificado um aumento do número de casos de doença por serogrupos A, C e W 135. No denominado "Meningitidis belt" da África subsariana continua a verificar-se uma alta incidência de doença meningocócica, com predomínio do serogrupo A. No entanto têm ocorrido surtos de doença por serogrupos C, X e W 135. [1]

OBJECTIVOS

Avaliar a frequência de casos de doença meningocócica no Serviço de Pediatria do CHTMAD – Unidade de Vila Real no período de Janeiro 1999 a Dezembro 2010; identificar aspectos relacionados com a semiologia, serogrupos de *Neisseria meningitidis* envolvidos, terapêutica instituída e evolução clínica e discutir o impacto da vacina contra o meningococo C na epidemiologia local da doença meningocócica.

MATERIAL E MÉTODOS

Análise retrospectiva dos processos clínicos de doentes internados no Serviço de Pediatria do CHTMAD – Unidade de Vila Real por doença meningocócica entre Janeiro 1999 e Dezembro 2010. Foi definido como caso, o doente internado com diagnóstico de doença meningocócica e isolamento do agente em líquido habitualmente estéril (sangue ou líquido cefalorraquidiano – LCR).

Foi analisada a proveniência, ano de internamento, idade, sexo, manifestações clínicas e complicações, local de isolamento do agente, serogrupo e duração do tratamento. A evolução a longo prazo foi avaliada através da análise de registos no processo clínico do doente ou contacto telefónico com o cuidador, quando possível.

RESULTADOS

Foram diagnosticados 36 casos de doença meningocócica no período analisado na área de influência do Hospital de Vila Real. Destes, foi possível caracterizar o episódio de doença em 35 casos: 54,3% dos doentes recorreram directamente ao serviço de urgência, 42,9% dos doentes foram referenciados do Centro de Saúde e um caso foi enviado por pediatra.

Até 2001 ocorreram cinco casos de doença meningocócica por ano. No ano 2002 registou-se um pico de doença, com sete casos. Desde então, o número máximo de casos/ ano registado foi de três casos. Em 2009 e 2010 não ocorreu nenhum caso (Figura 2).

Verificou-se também um predomínio da doença nos meses frios, ocorrendo maior número de casos nos meses de Janeiro, Fevereiro e Março (65,7% dos casos).

O sexo masculino (60% dos casos) foi mais afectado que o feminino. No que diz respeito à distribuição por idades, estas variaram entre os nove dias e os 14 anos. A faixa etária mais afectada foi a de idade inferior a 12 meses, sendo a menos afectada dos cinco aos 14 anos (Figura 3).

Entre as manifestações clínicas, a mais comum foi a febre (34 casos), seguida de vómitos e sufusões hemorrágicas, com 22 e 21 casos, respectivamente. Na faixa etária mais baixa ocorreram também irritabilidade, recusa alimentar e gemido. Verificou-se ainda um caso que se manifestou inicialmente com dor abdominal e outro com mialgias (Figura 4).

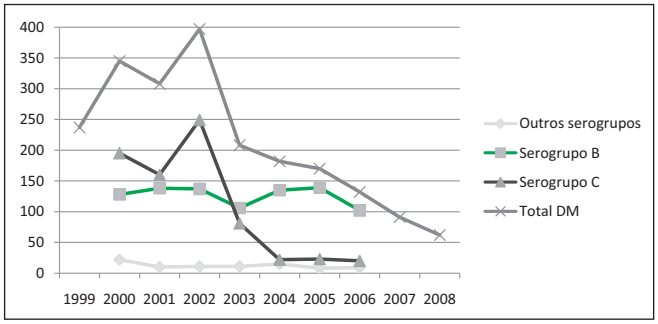
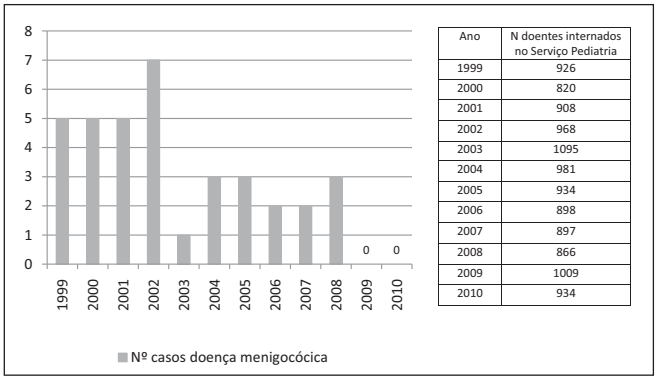


Figura 1 – Doença meningocócica em Portugal – número de casos/ano [2,5]



Ano	N doentes internados no Serviço Pediatria
1999	926
2000	820
2001	908
2002	968
2003	1095
2004	981
2005	934
2006	898
2007	897
2008	866
2009	1009
2010	934

Figura 2 – Número de casos de doença meningocócica/ ano (n=36)

O agente foi isolado no LCR em 66,7% dos casos. Em 20% dos casos obteve-se identificação do agente na hemocultura e no LCR; e em 14,3% dos casos apenas se conseguiu o isolamento de *Neisseria meningitidis* no sangue.

Os diagnósticos encontrados foram de meningococemia e meningite (19 casos), meningite isolada (13 casos) e meningococemia (três casos).

Ocorreram complicações em 54,3% dos casos de doença meningocócica, sempre na fase aguda de doença e na maioria dos casos quando coexistiam meningococemia e meningite. Entre as complicações agudas, registaram-se 15 casos de instabilidade hemodinâmica, quatro casos de necrose de tecidos moles, quatro casos de doentes com alterações neurológicas e ocorreu artrite em um caso e íleo paralítico noutro.

A análise dos serogrupos de *Neisseria meningitidis* só se efectuou a partir de 2001. Em 2002, quando se registou o maior número de casos de doença, quatro destes foram provocados por serogrupo C e três por serogrupo B. Desde 2006 que não se verificou nenhum caso de doença por serogrupo C (Figura 5).

O tratamento foi instituído com ceftriaxone em 32 casos e em três casos foi administrada Ampicilina e Cefotaxima (doentes com idade inferior a três meses). A duração do tratamento variou entre sete e 14 dias, numa média de 8,79 dias.

Relativamente à evolução, não foi registado nenhum caso fatal nem foram descritos casos secundários de doença meningocócica. Após a alta, 29 casos foram enviados para a consulta externa de Pediatria e seis casos para o médico assistente. Daqueles orientados para seguimento hospitalar, foi possível apurar que 22 não apresentam sequelas, dois apresentam dificuldades de aprendizagem e nos restantes cinco casos desconhece-se a evolução a longo prazo. Entre os doentes seguidos pelo médico assistente, foi apenas possível verificar a ausência de sequelas num caso, desconhecendo-se os restantes.

DISCUSSÃO

Os dados obtidos relativamente à frequência de casos de doença meningocócica são concordantes com o que se verificou no resto do país, tendo-se registado um pico em 2002,

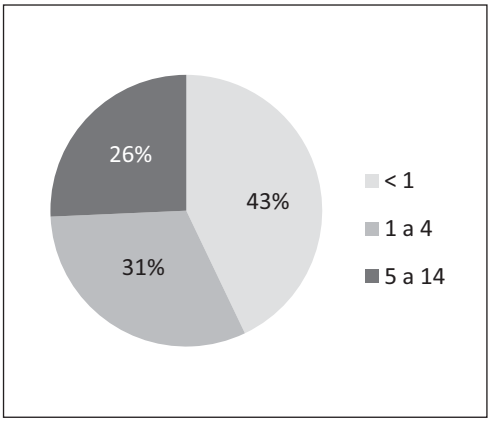


Figura 3 – Distribuição de casos por idade (n=35 casos analisados)

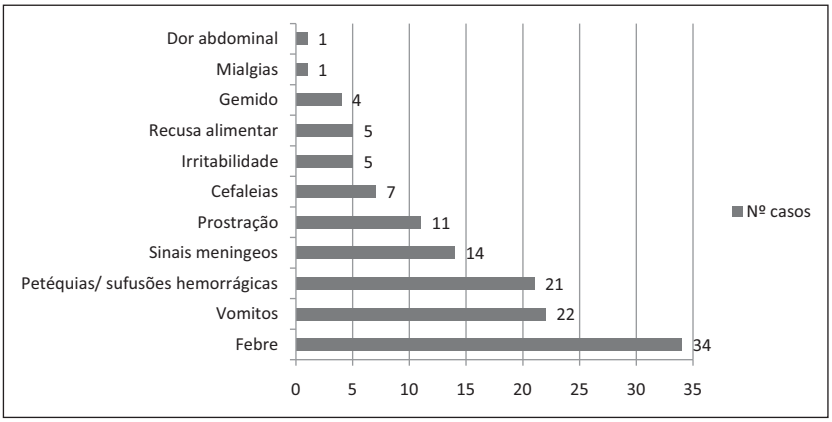


Figura 4 – Manifestações clínicas (n= 35 casos analisados)

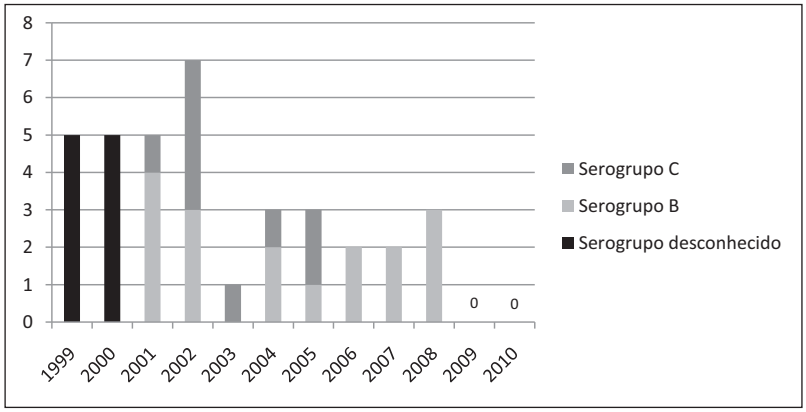


Figura 5 – Distribuição número de casos de serogrupo *Neisseria meningitidis*/ ano (n=36)

Figura 6 – Número médio de casos de doença meningocócica/ ano (n=36)

provavelmente relacionado com as características cíclicas da patologia.

Os casos de doença meningocócica registados no serviço de Pediatria no período analisado apresentam características semiológicas e epidemiológicas semelhantes às descritas na bibliografia: predomínio de doença nos meses frios; 74% dos casos abaixo dos quatro anos de idade; manifestações clínicas sobretudo caracterizadas por febre, vómitos, manifestações cutâneas e sinais meníngeos; e maioria das complicações associadas à co-existência de meningococemia e meningite.

Registou-se apenas doença provocada pelo serogrupos B e C.

Desde 2006, altura em que a vacina meningocócica passou a integrar o Plano Nacional de Vacinação, não se verificou nenhum caso de doença por *Neisseria meningitidis* do serogrupo C. Desde então e até Dezembro de 2010, o número médio de casos de doença meningocócica por ano diminuiu em 63% (Figura 6), sendo que nos últimos dois anos estudados não se registou nenhum caso.

A ausência de casos fatais traduz um diagnóstico atempado e uma terapêutica eficaz.

O facto de não se ter registado nenhum caso secundário de doença reflecte a adequada profilaxia de contactos.

Sendo conhecidas as elevadas taxas de cobertura vacinal e a eficácia da vacina, e considerando a evolução da frequência da doença meningocócica observada, podemos inferir que o meningococo C era um importante agente de doença meningocócica na área de influência do Hospital de Vila Real. Não houve reposição de serogrupo e a vacina parece ter tido impacto na epidemiologia local da doença, quer pelo efeito nos indivíduos vacinados quer pela imunidade de grupo que proporciona.

Apesar de a amostra ser representativa da epidemiologia da doença meningocócica na área de influência do Hospital de Vila Real, o número de casos é reduzido. Também a ausência de análise estatística dos dados é uma limitação do estudo apresentado.

COMENTÁRIOS

A doença meningocócica é uma patologia alarmante para doentes, familiares e, de certa forma, para profissionais de saúde, pela necessidade urgente de cuidados.

A introdução da vacina contra o meningococo C no Plano Nacional de Vacinação foi de grande importância para o controlo da doença provocada por este agente.

Dada a possibilidade de ocorrência de surtos e de falência da vacina, é essencial manter programas de vigilância epidemiológica e registo dos casos de doença meningocócica. Apesar de, no estudo efectuado, não parecer estar a ocorrer reposição de serogrupo, este risco deve ser considerado. Assim, a monitorização da doença provocada por serogrupo B é importante.

Além da vacinação, a precocidade da intervenção e a profilaxia de contactos parecem ser determinantes para o controlo da doença meningocócica.

A 12 year experience in meningococcal disease in pediatric patients at Vila Real Hospital

ABSTRACT

Introduction: Meningococcal disease is an important illness in pediatric patients. In Portugal, the disease is mainly caused by serogroups B and C. The conjugate vaccine for meningococcus C is available since 2001 and is part of the National Immunization Program since January 2006.

Objectives: To determine the frequency of meningococcal disease in the area of Vila Real Hospital, in order to identify aspects related to the disease and to discuss the impact of the introduction of serogroup C meningococcal vaccine.

Material and methods. Retrospective study of the clinical files of patients admitted to the Pediatric unit of Vila Real Hospital during the period between January 1999 and December 2010, and analysis of variables related to the disease.

Results: There were 36 cases of meningococcal disease. The highest frequency occurred in 2002, with seven cases, four of which by serogroup C and three by serogroup B meningococci. The most common diagnosis was of meningococcemia associated with meningitis, the agent was found mainly in the CSF and there were acute complications in 54,3% of the cases. The majority of patients was treated with ceftriaxone and no fatal cases were registered. Since 2006 there have been no cases due to serogroup C meningococci.

Conclusion: The cases of meningococcal disease presented characteristics similar to those described in other studies. Serogroup C meningococcal vaccine had an impact on the local epidemiology of the disease. It is essential to maintain epidemiological surveillance of meningococcal disease.

Keywords: epidemiological surveillance, meningococcal disease, meningococcal vaccine, childhood.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 119-123

BIBLIOGRAFIA

1. Leimkugel J, Racloz V, Jacintho da Silva L, Pluschke G. Global review of meningococcal disease. A shifting etiology? J Bacteriol Res 2009; 1:6-18.
2. Furtado C, Brum L, Queirós L, Gomes M C, Simões M J. DGS e INSA. Doença Meningocócica em Portugal 2000-2006, Outubro 2007, p. 12-32.
3. Woods CR. *Neisseria Meningitidis* (Meningococcus). In: Kliegman et al. Nelson Textbook of Pediatrics. 18th ed. Saunders Elsevier; 2007; p. 1164-9.
4. Sarmento A, Guardiano M, Silva C, Teixeira M, Valente C. Meningite bacteriana – revisão de dois anos. Nascer e Crescer 2004; 13: 9-15.

5. DGS – Direcção de Serviços de Epidemiologia e Estatísticas da Saúde, Doenças de Declaração obrigatória 1996-2000 e 2004-2008, DGS.
6. Ramsey ME, Andrews NJ, Trotter CL, Kaczmarski EB, Miller E. Herd immunity from meningococcal serogroup C conjugate vaccination in England: database analysis. BMJ 2003; 326: 365-6.
7. Maiden MC, Ibarz-Pávon AB, Urwin R, Gray SJ, Andrews NJ, Clarke C, et al. Impact of Meningococcal Serogroup C Conjugate Vaccines on Carriage and Herd Immunity. J Infect Dis 2008; 197:737-43.
8. Balmer P, Borrow R, Miller E. Impact of meningococcal C conjugate vaccine in the UK. J Med Microbiol 2002; 51:717-22.
9. Cano R, Larrauri A, Mateo S, Alcalá B, Salcedo C, Vázquez JA. Impact of meningococcal C conjugate vaccine in Spain: an epidemiological and microbiological decision. Euro Surveill 2004; 9:11-5.

CORRESPONDÊNCIA

Joana Cotrim
Serviço de Pediatria, Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro – Unidade Vila Real
Avenida da Noruega
5000 Vila Real
joana_cotrim@hotmail.com

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Sinostose radiocubital bilateral congénita e agenesia congénita do músculo depressor do ângulo da boca

Susana Nobre[1], Joana Campos[2]

RESUMO

Introdução: A sinostose radiocubital congénita (SRC), deformidade rara caracterizada pela fusão entre o rádio e o cúbito, da qual resulta uma posição fixa do antebraço, pode limitar a realização de actividades diárias simples. Esta entidade pode associar-se a outras malformações ou síndromes genéticas.

A agenesia congénita do músculo depressor do ângulo da boca, condição rara, também se pode associar a outras malformações.

Caso clínico: Descreve-se o caso de uma menina de sete anos, com SRC bilateral e agenesia congénita do músculo depressor do ângulo da boca esquerdo. O interesse deste caso relaciona-se com a raridade destas duas entidades e com a sua associação.

Conclusão: Pretende-se alertar os pediatras e ortopedistas para a necessidade de despiste de outras malformações ou síndromas genéticos que lhes poderão estar associados.

Palavras-chave: agenesia músculo depressor ângulo da boca, sinostose radiocubital congénita.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 124-126

INTRODUÇÃO

Sinostose define a união de dois ossos adjacentes. A sinostose entre o rádio e o cúbito, geralmente na extremidade proximal do antebraço, pode assumir duas formas: congénita e adquirida. Esta última surge após um traumatismo, sendo distinta da congénita por ter uma etiologia, tratamento e prognóstico diferentes. A forma congénita é rara. [1,2] A primeira descrição foi feita em 1793 por Sandifort. [3] A sinostose radiocubital congénita (SRC) caracteriza-se pela posição fixa do antebraço, que varia de uma posição neutra a uma posição de hiperpronação.[4] A realização de actividades diárias simples pode ficar comprometida. Esta deformidade pode ocorrer isoladamente ou associar-se a outras malformações (musculo-esqueléticas, neurológicas, gastrointestinais, cardíacas) ou a síndromes genéticas.[5]

A agenesia congénita do músculo depressor do ângulo da boca também é uma entidade rara.[6] O diagnóstico baseia-se no quadro clínico típico: assimetria da boca durante o choro (movimento descendente do lábio do lado não afectado, permanecendo o do outro lado imóvel); restante face simétrica; lábio do lado afectado parece mais fino; rugas frontais presentes; encerramento palpebral completo e simétrico; presença da prega nasolabial. [7,8] Frequentemente, associa-se a outras anomalias congénitas.[6]

Descreve-se o caso de uma menina de sete anos com SRC bilateral e agenesia congénita do músculo depressor do ângulo da boca esquerdo.

Com a descrição deste caso pretende-se, além do relato da associação de duas malformações raras (SRC e agenesia do músculo depressor do ângulo da boca), alertar os pediatras e ortopedistas para a necessidade de despiste de outras malformações e síndromas genéticos que se lhes poderão associar.

DESCRIÇÃO DO CASO

Descreve-se o caso de uma menina de sete anos, caucasiana, primeira filha de pais saudáveis e não consanguíneos, fruto de uma gravidez vigiada, com ecografias pré-natais descritas como normais. Nasceu de parto distócico (fórceps), às 40 semanas de gestação, com boa adaptação à vida extra-uterina, com 3730g (P75), 51cm de comprimento (P75) e perímetro cefálico de 34cm (P25).

Dos antecedentes familiares, a salientar: mãe, 32 anos, queratodermia palmoplantar, paralisia facial periférica aos sete anos que resolveu totalmente após fisioterapia; pai, 31 anos, saudável; irmão, quatro anos, queratodermia palmoplantar; avó materna com artrite reumatóide.

No período neonatal, foi constatada assimetria facial, mais evidente durante o choro, interpretada inicialmente como sendo de "origem posicional". Não apresentava dismorfismos faciais. Manteve boa evolução estato-ponderal (peso no P25-50, estatura no P50) e um desenvolvimento psicomotor adequado à idade.

Aos seis meses, quando começou a bater palmas, os pais notaram que o fazia com o dorso das mãos e não com as palmas. Foi constatada limitação bilateral da prono-supinação. As radiografias dos antebraços revelaram SRC proximal bilateral.

Aos dezassete meses, mantinha a assimetria facial quando sorria/chorava, fazendo um movimento descendente do lábio do lado direito, mas não do esquerdo. Não havia perda da mímica facial, do lacrimejo ou alterações da salivação. O exame neurológico era normal. Realizou tomografia computorizada e ressonância magnética cranio-encefálicas cujos resultados foram normais. A assimetria facial foi atribuída à agenesia do músculo depressor do ângulo da boca esquerdo. Pelo risco de associa-

[1] S. Pediatria, H Pediátrico de Coimbra, CH Coimbra
[2] S. Pediatria, H São Teotónio, Viseu

ção a outras malformações, sobretudo cardíacas, realizou um ecocardiograma que excluiu cardiopatia.

Aos cinco anos, por dificuldades na articulação das palavras iniciou terapia da fala, com melhoria. Com essa idade, repetiu as radiografias dos antebraços (Figura 1). Dado conseguir realizar as suas actividades diárias, foi protelada a correcção cirúrgica para depois dos dezoito anos.

Figura 1 – Radiografia do antebraço evidenciando sinostose radioulcubital proximal congénita.

Aos sete anos, numa nova reavaliação, mantinha "desvio" direito da boca quando sorria, com o lábio parecendo mais fino à esquerda, resultante da agenesia do músculo depressor do ângulo da boca esquerdo (Figura 2 A). Mantinha limitação bilateral da prono-supinação, resultante da SRC (Figura 2 B e C).

Figura 2. A) Assimetria facial, evidente com o sorriso, com movimento descendente do lábio à direita (mas não à esquerda), ausência de outras assimetrias faciais, presença da prega nasolabial. **B)** Posição fixa do antebraço bilateralmente. **C)** Incapacidade de realizar o movimento de pronação do antebraço, recorrendo a movimentos compensatórios da articulação do ombro.

DISCUSSÃO

A SRC, deformidade rara[1], com incidência desconhecida[9], resulta da falha na segmentação longitudinal entre o rádio e o cúbito que ocorre, normalmente, na sétima semana de gestação[4,10]. As causas são desconhecidas, podendo resultar de mutações espontâneas ou de uma base de transmissão genética (há casos com história familiar positiva e associação com algumas síndromes genéticas).[4,5]

A SRC, embora presente ao nascimento, frequentemente só é diagnosticada quando se verifica limitação da prono-supinação[10], numa idade média de seis anos (seis meses a 22 anos).[5]

Não existe predomínio por nenhum sexo. [10] É maioritariamente bilateral (60-80%).[4,10]

Embora possa ocorrer isoladamente, num terço dos casos, associa-se a outras malformações: musculo-esqueléticas (polidactilia, sindactilia, hipoplasia do primeiro dedo das mãos, fusão dos ossos cárpicos, luxação da anca, anomalias dos joelhos e hiperlaxidez ligamentar), gastrointestinais, cardíacas e neurológicas[1,10]. Também se pode associar ao síndroma de Apert, síndroma de Carpenter, artrogripose, disostose mandibulofacial, acrocefaloindactilia, síndroma de William, síndroma de Klinefelter, síndroma de Holt-Oram e síndroma fetal alcoólico.

Os défices funcionais, resultantes da rotação anormal do antebraço, dependem da gravidade da deformidade (relacionada com o grau de pronação fixa) e da bilateralidade. Nos casos ligeiros, os défices são, geralmente, compensados pelos movimentos das articulações adjacentes (escapular, gleno-umeral e radio-cárpica)[9], nos graves (bilaterais e com hiperpronação fixa), os movimentos compensatórios poderão ser insuficientes, podendo haver incapacidade para a realização de actividades simples como comer, escrever ou segurar objectos.[1,4,10,11]

Embora seja assintomática e indolor, pode surgir dor se ocorrer subluxação da cabeça do rádio, comum na adolescência, pelo que está indicado um controlo radiológico regular. Em doentes com mais idade, a dor pode surgir nas articulações adjacentes, devido aos movimentos compensatórios.[9]

O tratamento cirúrgico tem como objectivo restabelecer a rotação do antebraço e prevenir a recorrência da anquilose.[10] As indicações, embora controversas, incluem a presença de hiperpronação e bilateralidade, com deformidade grave.[1,4] A decisão deve ter em conta a limitação funcional, a capacidade de realização das actividades diárias, o ambiente socio-cultural e a profissão que o doente pretende exercer.[1,10] Alguns autores recomendam a correcção cirúrgica entre os quatro e os dez anos.[1] No caso descrito, apesar da bilateralidade, a criança conseguia realizar todas as suas actividades, pelo que a correcção cirúrgica foi protelada.

Frequentemente, a correcção por exérese da barra não é bem sucedida, pelo que a maioria dos autores recomenda a osteotomia de correcção com fixação em prono-supinação neutra/funcional.

A agenesia do músculo depressor do ângulo da boca é uma anomalia facial *minor*, presente desde o período neonatal, caracterizada pela assimetria facial durante o choro. Tem uma etiologia multifactorial. É mais frequente do lado esquerdo e no sexo masculino (2:1).[6] Pode ser diferenciada da verdadeira paralisia facial com base na apresentação clínica típica, descrita anteriormente. A electromiografia dos músculos faciais pode ajudar no diagnóstico.

É frequente a associação a outras malformações (70%): cervicofaciais (48%), cardiovasculares (44%), esqueléticas

(22%), genito-urinárias (24%), do sistema nervoso central - SNC - (10%) e gastrointestinais (6%).[6,8] Estas crianças também poderão apresentar má progressão ponderal e atraso psicomotor. Pelo exposto, é recomendada a pesquisa de malformações associadas, particularmente cardiovasculares, a todos os recém-nascidos com assimetria facial durante o choro.

No caso descrito, foram excluídas malformações do SNC e cardiopatia. Mas em associação à agenesia do músculo depressor do ângulo da boca, a criança apresentava uma malformação esquelética (SRC).

COMENTÁRIOS FINAIS

A SRC, deformidade rara do antebraço, geralmente proximal e bilateral, pode associar-se a outras malformações musculo-esqueléticas, neurológicas, gastrointestinais ou cardíacas e a síndromes genéticas. A realização das actividades diárias pode ficar comprometida. Nos casos de deformidade severa, com hiperpronação e bilateralidade, o tratamento deverá ser cirúrgico, entre os quatro e dez anos.

A agenesia do músculo depressor do ângulo da boca é uma anomalia facial rara, sendo mais frequente à esquerda. Está presente desde o nascimento, embora o diagnóstico seja, frequentemente, tardio. Distingue-se da paralisia facial verdadeira pela sua clínica típica: movimento descendente do lábio do lado não afectado durante o choro, permanecendo o outro lado imóvel; ausência de outras assimetrias faciais; presença de rugas frontais, encerramento palpebral completo e simétrico, presença da prega nasolabial.

CONGENITAL BILATERAL RADIOCUBITAL SYNOSTOSIS AND AGENESIS OF DEPRESSOR ANGULI ORIS MUSCLE.

ABSTRACT

Introduction: Congenital radiocubital synostosis (CRS) is a rare deformity characterized by a merger between radius and cubit, resulting in a fixed position of the forearm, which may limit the performance of simple daily activities. This condition can be associated with other malformations or genetic syndromes.

Congenital agenesis of depressor anguli oris muscle is also a rare condition and may also be associated with other malformations.

Case report: The authors describe the case of a seven year-old girl with bilateral CRS and congenital agenesis of left depressor anguli oris muscle.

The rarity of these entities and of their association prompted the authors to report this case.

Conclusion: Paediatricians and orthopaedists should be aware of the need of investigation genetic syndrome association, other organ anomalies and inheritance pattern.

Keywords: agenesis depressor anguli oris muscle, congenital radiocubital synostosis.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 124-126

BIBLIOGRAFIA

1. Farzan M, Kh Daneshjou, SMJ Mortazavi, R Espandar. Congenital radioulnar synostosis, a report of 11 cases and review of literature. Acta Medica Iranica 2002;40:126-31.
2. Sacher K, Akelman E, Ehrlich MG. Radioulnar synostosis. Hand Clinic 1994;10:399-404.
3. Elliott AM, Kibria L, Reed MH. The developmental spectrum of proximal radioulnar synostosis. Skeletal Radiol 2010;39:49--54.
4. El-Adl W. Two-stage double-level rotational osteotomy in the treatment of congenital radioulnar synostosis. Acta Orthop Belg 2007;73:704-9.
5. Cleary JE, Omer GE. Congenital proximal radioulnar synostosis. Natural history and functional assessment. J Bone Joint Surg 1985;67:539-45.
6. Lin DS, Huang FY, Lin SP, Chen MR, Kao HA, Hung Y, Hsu CH. Frequency of associated anomalies in congenital hypoplasia of depressor anguli oris muscle: A study of 50 patients. Am J Med Genet 1997;71:215-8.
7. Papadatos C, Alexiou D, Nicolopoulos D, Mikropoulos H, Hadzigeorgiou E. Congenital hypoplasia of depressor anguli oris muscle. A genetically determined condition? Arch Dis Child 1974;49:927-31.
8. Shapira M, Borochowitz ZU. Asymmetric Crying Fácies. Neo-Reviews 2009;10:e502-9.
9. Kasten P, Rettig O, Loew M, Wolf S, Raiss P. Three--dimensional motion analysis of compensatory movements in patients with radioulnar synostosis performing activities of daily living. J Orthop Sci 2009;14:307-12.
10. Kao HK, Chen HC, Chen HT. Congenital Radioulnar Synostosis treated using a microvascular free fasio-fat flap. Chang Gung Med J 2005;28:117-22.
11. Karatosun V, Gunal I, Manisali M, Unver B, Basoglu E. Congenital radioulnar synostosis: a case report of a probable subtype. J Orthop Sci 2004;9:314-26.

CORRESPONDÊNCIA

Susana Margarida Nabais Gomes Nobre
susananobre14@gmail.com

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Claudicação e dor óssea
Três casos distintos

Susana Nobre[1], Gabriela Laranjo[2], Elisabete Santos[2]

RESUMO

A presença de sinais ou sintomas musculo-esqueléticas surge em doenças geralmente benignas (infecciosas / reumatológicas / ortopédicas) e também nas neoplásicas. Descrevem-se três casos com apresentação semelhante (dor óssea/claudicação), mas com dois diagnósticos distintos

Caso 1. Menina de vinte meses com claudicação e dor no pé direito desde há vinte dias. O calcâneo apresentava discreto edema/rubor e era doloroso à palpação. Hemograma e velocidade de sedimentação normais, desidrogenase láctica (DHL) elevada. Cintigrafia óssea e ressonância magnética (RM) confirmaram diagnóstico de osteomielite do calcâneo.

Caso 2. Menino de cinco anos com febre, claudicação e gonalgia direita. A palpação da tuberosidade anterior da tíbia era dolorosa. Apresentava neutrofilia e elevação da proteína C reactiva e da DHL. Esfregaço sanguíneo normal. Na hemocultura isolou-se *Streptococcus pyogenes*. Por suspeita de osteomielite, iniciou antibioterapia. Contudo, a cintigrafia óssea sugeriu: lesão osteoblástica na tuberosidade anterior da tíbia. A RM revelou: lesão infiltrativa medular (leucémica/infecciosa?). O medulograma foi normal. Cumpriu seis semanas de antibioterapia, com resolução da infecção.

Caso 3. Menino de cinco anos com claudicação e dor no pé esquerdo. Desde há quatro meses, com artralgias/mialgias dos membros inferiores, sem melhoria com anti-inflamatórios não esteróides. Apresentava tumefacção da articulação tibiotársica esquerda e palpação dolorosa do dorso do pé esquerdo. Uma semana antes, o hemograma era normal. A sua repetição mostrou anemia e linfocitose. O esfregaço sanguíneo inicial foi interpretado como normal. Três dias depois, revelou 27% de blastos. O medulograma confirmou leucemia linfóide aguda.

A hipótese de malignidade deve ser evocada perante manifestações musculo-esqueléticas, mesmo que inicialmente as queixas sejam inespecíficas e os exames laboratoriais normais.

Palavras-chave: claudicação, dor óssea, leucemia, osteomielite.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 127-131

[1] S. Pediatria, H Pediátrico de Coimbra, CH Coimbra
[2] S. Pediatria, H São Teotónio, Viseu

INTRODUÇÃO

Sinais ou sintomas músculo-esqueléticos podem surgir no decorrer de múltiplas patologias, na maioria das vezes, doenças benignas. Contudo, podem ser a primeira manifestação ou a manifestação predominante de uma neoplasia. Em algumas ocasiões, ao serem inicialmente interpretadas como manifestações de doença benigna (inflamatória/infecciosa, reumática ou ortopédica), pode ficar comprometido o diagnóstico e o prognóstico de uma eventual neoplasia.(1)

As características da dor músculo-esquelética podem orientar para um diagnóstico etiológico. A dor relacionada com as doenças reumáticas tem, na maioria das vezes, uma intensidade ligeira a moderada, localização articular e ocorre associada a rigidez, geralmente durante o período da manhã.(1) Em contraste, nas doenças linfoproliferativas, no início, a dor óssea é geralmente de carácter intermitente, localizada na zona das metáfises dos ossos longos, progredindo posteriormente para uma dor persistente, intensa e de predomínio nocturno, frequentemente desproporcional aos achados no exame físico.(1) A dor localizada fora das articulações é preocupante, sendo imperativo fazer o rastreio de doenças neoplásicas. Contudo, estas características devem ser avaliadas com sentido crítico, pois uma dor nocturna pode ocorrer em situações benignas (como nas dores de crescimento e no osteoma osteóide) e artrite ou artralgia migratória pode surgir em alguns doentes com neoplasias.(1,2)

Entre as neoplasias, as leucemias e os linfomas têm sido os principais responsáveis por queixas musculo-esqueléticas, que são devidas à infiltração das articulações e músculos por células neoplásicas, à hemorragia intra ou peri-articular ou a efeitos para-neoplásicos mediados por factores humorais.(2)

A associação de queixas musculo-esqueléticas a sintomas constitucionais e elevação dos agentes da reacção de fase aguda, nomeadamente a velocidade de sedimentação (VS), poderá sugerir uma etiologia infecciosa, nomeadamente, osteomielite.(3,4)

Descrevem-se três casos, comuns na forma inicial de apresentação (claudicação ou recusa na marcha e dor óssea), mas com particularidades clínicas, laboratoriais e imagiológicas distintas e dois diagnósticos diferentes, osteomielite e leucemia.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Menina com vinte meses, previamente saudável, recorreu pela quinta vez ao serviço de urgência (SU), por claudicação desde há vinte dias, com agravamento progressivo. Desde há uma semana, havia noção de dor no calcâneo direito, as-

sociada a despertares nocturnos, sem sinais inflamatórios locais. Sem febre nem outros sintomas constitucionais. Sem história de traumatismo.

Dos exames laboratoriais previamente efectuados, destacava-se hemograma, proteína C reactiva (PCR) e VS normais (Tabela I). A hemocultura tinha sido negativa e o esfregaço sanguíneo normal. A serologia para infecção a *Epstein Barr Virus* (EBV), realizada quatro dias antes, era compatível com infecção activa (IgG 556 U/ml [positivo ≥ 20], IgM 69,8 U/ml [positivo ≥ 40]). A ecografia dos tecidos moles da região do calcâneo direito e as radiografias do pé direito e da bacia foram descritas como normais.

No exame objectivo, recusava caminhar, fazer carga e apresentava discreta tumefacção, rubor e dor à palpação do calcâneo direito. O restante exame era normal.

Colocaram-se as hipóteses de diagnóstico de osteomielite do calcâneo, artrite reactiva (eventualmente a EBV) ou doença linfoproliferativa.

No vigésimo dia, repetiu os exames laboratoriais cujos resultados foram normais (Tabela I).

Realizou cintigrafia óssea que mostrou "alterações compatíveis com patologia inflamatória/infecciosa nos tecidos moles e cartilagem de conjugação do calcâneo direito". As imagens da ressonância magnética (RM) sustentaram o diagnóstico de osteomielite.

Iniciou terapêutica endovenosa com flucloxacilina e cefuroxime, que manteve durante duas semanas, seguida de terapêutica com cefuroxime oral, durante mais duas semanas, com excelente resposta clínica e laboratorial. Repetiu a cintigrafia óssea três meses após terminar a antibioterapia, verificando-se resolução das alterações imagiológicas iniciais.

Caso 2. Menino com cinco anos, previamente saudável, observado no SU por febre desde há três dias. Queixava-se de gonalgia direita, que o acordava durante a noite, e apresentava claudicação. Sem outros sintomas constitucionais. Uma semana antes, teria tido uma faringite, que resolveu com anti-inflamatórios não esteróides (AINEs). Sem história de traumatismo.

No exame físico, além da claudicação, apresentava dor à mobilização do joelho e à palpação da tuberosidade anterior da tíbia direita, sem edema, rubor ou calor local.

Colocaram-se as hipóteses de osteomielite da tuberosidade anterior da tíbia, artrite do joelho (reactiva/séptica?), febre reumática e doença linfoproliferativa.

Realizou os exames laboratoriais apresentados na Tabela I, dos quais se destaca a elevação da PCR e da DHL. O esfregaço sanguíneo, a ecografia articular da anca e do joelho direito foram normais.

Perante a forte suspeita de osteomielite, foi internado sob terapêutica endovenosa com cefuroxime e flucloxacilina.

Tabela I – Exames laboratoriais dos três casos clínicos.

	Caso 1			Caso 2			Caso 3		
	D5	**D16**	**D20 (SU)**	**D3 (SU)**	**D5**	**D10**	**D7***	**D15* (SU)**	**D18***
Hemoglobina (g/dl)	11,6	11,8	11,3	12,2	11,9	11,5	11,8	9,8	10,1
Leucócitos (/µL)	15300	17100	12500	9400	8600	7600	19600	28900	34300
Neutrófilos (%)	35,4	41	41,1	73	50	42	28	11	2
Plaquetas (x10^{3}/µL)	410	387	456	319	359	697	149	169	176
pCr (mg/dl)	0,1	0,09	0,13	9,27	10,76	5,2	0,38	0,12	0,13
VS (mm/h)		5			20		13	10	
Ferritina (ng/dl)		18			131				42
Ácido úrico (mg/dl)		4,4	3,5	3,1	2,6				5,3
TGO/TGP (UI/L)	40/78	49/43	44/48	345/189	138/135	44/43		43/22	40/22
DHL (UI/L)	614	615	495	1005	748	511	1356	1127	
ANA, ENA				Negativos				Negativos	
TASO (UI/L)				152,2					

D: dia de doença; **SU**: dia de admissão no serviço de urgência; **pCr**: proteína C reactiva; **VS:** velocidade de sedimentação; **TGO**: transaminase glutamico-oxaloacética; **TGP:** transaminase glutâmico-pirúvica; **DHL**: desidrogenase láctica; **ANA**: anticorpo anti-nuclear; **Ac anti-DNA**: anticorpo anti-DNA; **ENA**: anticorpos contra antigénios nucleares extraíveis; **TASO**: título de anti-estreptolisina O.

* Dias de doença correspondentes apenas ao último episódio de queixas álgicas que motivou o internamento.

Ao 10.º dia de doença (7.º dia de antibioterapia), repetiu os exames laboratoriais que mostraram redução da PCR e da DHL (Tabela I).

Realizou uma cintigrafia óssea cujas imagens sugeriam a existência de lesão osteoblástica na tuberosidade anterior da tíbia direita (Figura 1). Por este motivo, realizou RM do joelho direito, que revelou imagens compatíveis com lesão infiltrativa da tíbia (tumoral/infecciosa?) (Figura 2).

Entretanto, na hemocultura isolou-se *Streptococcus pyogenes* susceptível à flucloxacilina. Mas perante a possibilidade, evocada pelos exames imagiológicos, de se poder tratar de uma doença linfoproliferativa, realizou medulograma que se revelou normal.

Assumiu-se o diagnóstico de osteomielite a *Streptococcus pyogenes*. Completou seis semanas de tratamento endovenoso com flucloxacilina, com excelente resposta clínica, normalização da VS e PCR e normalização das imagens da cintigrafia óssea.

Caso 3. Menino com cinco anos, enviado pelo médico assistente ao SU por marcha claudicante e queixas álgicas inespecíficas em ambos os membros inferiores.

Desde há quatro meses que apresentava episódios recorrentes de claudicação, dificuldade em caminhar, artralgias e mialgias inespecíficas nos membros inferiores, algumas vezes consideradas "dores de crescimento". Nos últimos quinze dias, tinha iniciado novo episódio, sem melhoria com AINEs e de agravamento progressivo. Na semana anterior à admissão, tinha realizado os exames laboratoriais apresentados na Tabela I e radiografia dos pés e bacia, que foram interpretados como normais.

No exame objectivo, apresentava um estado geral conservado, palidez cutânea generalizada, claudicava, apresentava discreto edema da articulação tibiotársica esquerda e dor à palpação do dorso do pé esquerdo. O restante exame foi descrito como normal.

Perante as hipóteses de artrite séptica da articulação tibiotársica esquerda, artrite reactiva, osteomielite ou doença linfoproliferativa, ficou internado para investigação etiológica. Os exames laboratoriais efectuados nesse dia mostraram leucocitose e elevação da DHL (Tabela I). A repetição do hemograma no terceiro dia de internamento revelou anemia, leucocitose e trombocitopenia (Tabela I). O esfregaço sanguíneo inicial foi interpretado como normal, mas ao terceiro dia revelou a presença de 27% de blastos. O diagnóstico de leucemia linfóide aguda foi confirmado por medulograma.

DISCUSSÃO

A dor músculo-esquelética é uma queixa comum, ocorrendo em cerca de 10-20% das crianças em idade escolar.[2] Na maioria dos casos, tem uma etiologia benigna, no entanto, outras causas devem ser investigadas, nomeadamente, as neoplasias.

Os casos descritos, semelhantes na sua forma de apresentação inicial, condicionaram algumas dificuldades no estabelecimento do diagnóstico definitivo.

No **caso 1** (osteomielite do calcâneo), houve uma evolução insidiosa que motivou cinco idas ao SU, uma sintomatologia frustre e exames laboratoriais e imagiológicos iniciais sem alterações. Existem poucos casos descritos de osteomielite do calcâneo, pois é uma entidade pouco frequente, mas parece ser comum a evolução subaguda, muitas vezes sem sinais clínicos e com sintomas constitucionais discretos.[3] Analiticamente, o hemograma pode revelar anemia, leucocitose e trombocitopenia e

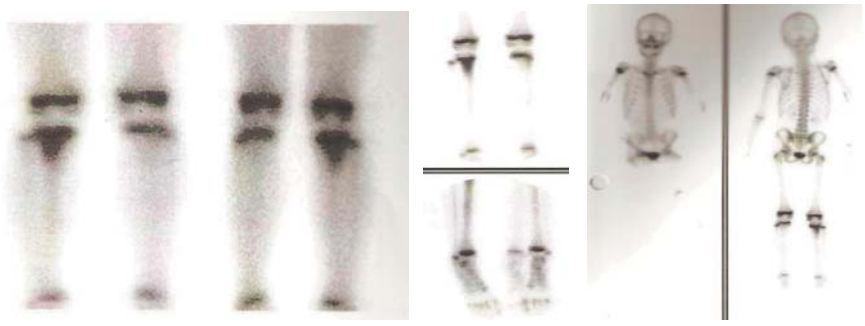


Figura 1. Caso 2. Cintigrafia óssea: Aumento da vascularização no terço superior da tíbia direita, que, na fase óssea, se traduz por hipercaptação do radiofármaco na tuberosidade da tíbia; sugerindo lesão osteoblástica em actividade.

Figura 2. Caso 2. RMN do joelho direito: Visualiza-se área com cerca de 5 cm de maior diâmetro, de hipossinal em T1 e hipersinal em T2, localizada na porção proximal da diáfise tibial, de limites imprecisos, sem componente de partes moles adjacente, sem sinais de periosteíte e acompanhada de uma pequena bolsa de líquido junto à inserção tibial do tendão rotuliano.

pode haver aumento da VS e da PCR, mas os reagentes directos e indirectos da reacção de fase aguda podem ser normais.[4] A hemocultura pode ser negativa, o que poderá estar relacionado com o facto de a bacteriémia ocorrer nos primeiros dias de doença, antes de se efectuarem as colheitas de sangue, que geralmente só são realizadas após a focalização. As alterações radiográficas (edema das partes moles adjacentes, reabsorção óssea, osteopenia, erosão cortical) só se tornam evidentes cerca de três semanas após o início da sintomatologia.[3,4] Todos estes aspectos poderão condicionar atraso no diagnóstico que é realizado com base na clínica, exames laboratoriais e imagiológicos. O recurso à cintigrafia óssea com Tc 99m metildifosfonato pode revelar hipercaptação do radionuclídeo na zona da infecção óssea e é um exame mais sensível que a radiografia.[4] O tratamento deve incluir antibióticos, inicialmente administrados por via endovenosa e, posteriormente, por via oral, durante quatro a seis semanas.[4]

No **caso 2** (osteomielite da tuberosidade anterior da tíbia), o agente responsável pela infecção óssea foi o *Streptococcus pyogenes*. Neste caso, clinicamente, a presença de sintomas constitucionais, a dor óssea com localização extra-articular, por vezes nocturna, e a elevação da DHL poderiam fazer suspeitar de neoplasia. Os exames de imagem realizados, por suspeita inicial de osteomielite, também sugeriram a existência de lesão tumoral (infiltração leucémica). Estes motivos obrigaram à realização de um medulograma, que excluiu doença linfoproliferativa. E de facto, a favor de uma etiologia infecciosa estava presente uma VS elevada acompanhada de trombocitose, elevação da PCR, esfregaços sanguíneos seriados normais, hemocultura positiva, bem como a redução gradual dos reagentes de fase aguda, após instituição de antibioterapia.

No **caso 3** (leucemia linfóide aguda), as queixas musculo-esqueléticas não foram inicialmente valorizadas (foram consideradas "dores de crescimento"), os exames laboratoriais iniciais não mostraram alterações relevantes e o primeiro esfregaço sanguíneo foi interpretado como normal, o que contribuiu para o atraso no diagnóstico de leucemia. A repetição do hemograma veio mostrar alterações sugestivas de um processo neoplásico (anemia, leucocitose e trombocitopenia) e a insistência na repetição do esfregaço sanguíneo permitiu a identificação de blastos, o que conduziu ao diagnóstico final.

Há outros casos de leucemia aguda com esfregaços iniciais descritos como normais[5], nos quais a manutenção da suspeita inicial e a insistência na repetição/observação cuidada do esfregaço permitiram o diagnóstico. Por este motivo, se houver forte suspeita de doença linfoproliferativa, mesmo que o esfregaço de sangue periférico inicial seja normal, deve-se insistir na sua repetição.

A leucemia linfóide aguda é a neoplasia mais frequente em crianças com menos de quinze anos, tem uma prevalência de 30% e constitui 85% das leucemias infantis.[5] As manifestações clínicas e a duração dos sintomas são variáveis, dependendo do grau de infiltração dos linfoblastos na medula óssea e da extensão do comprometimento extra-medular. Além de queixas musculo-esqueléticas (presentes em 25-40% dos casos), podem ocorrer sintomas constitucionais, nomeadamente, astenia, perda ponderal e febre (cerca de 53% dos casos), hepatoesplenomegalia e linfadenopatia.[6] As leucemias com apresentação clínica mais insidiosa apresentam, mais frequentemente, manifestações musculo-esqueléticas (dor óssea difusa, artrite, artralgias e mialgias). A artrite é a queixa mais frequente, atingindo sobretudo as grandes articulações.[2,7] A dor óssea ocorre em 27-33% dos casos, atingindo sobretudo os ossos longos.[8,9]

As alterações clínicas e laboratoriais de doença infecciosa ou linfoproliferatia podem confundir-se com os de uma doença linfoproliferativa. Em ambas as situações poderão estar presentes queixas musculo-esqueléticas e constitucionais, além de alterações analíticas (leucocitose/leucopenia e elevação da VS). As informações colhidas na história clínica, as características das queixas, os resultados dos exames laboratoriais e imagiológicos poderão indicar o diagnóstico final, embora, muitas vezes, numa fase inicial, possam ser normais ou apresentarem alterações inespecíficas.

Na suspeita de neoplasia, a realização de hemogramas seriados é fundamental, pois um hemograma inicialmente normal poderá alterar-se no sentido de sugerir um processo neoplásico. Estas alterações hematológicas são consequentes à infiltração medular e da sinovial. No hemograma, a principal alteração é a anemia, geralmente ligeira, mas progressiva. A alteração do número de glóbulos brancos ou plaquetas é menos frequente[2], podendo ocorrer linfocitose e/ou leucopenia e trombocitopenia. Em 80% dos doentes estão presentes níveis de hemoglobina inferiores a 10 g/dl, em 50% leucócitos superiores a 10 000 / mm^3 e em 75% plaquetas inferiores a 100 000.[6] Nas doenças linfoproliferativas, a contagem de células sanguíneas no sangue periférico pode ser normal durante semanas ou meses após o início dos sintomas.[10] A identificação de blastos no sangue periférico pode ocorrer num terço dos doentes, sendo necessária a observação cuidadosa por profissionais treinados.[11]

Marcadores de inflamação (PCR e VS), embora inespecíficos, estão geralmente aumentados nas neoplasias.[2,12] Um valor isolado de VS não diferencia estas entidades da doença reumatológica, mas se esta estiver aumentada conjuntamente com trombocitopenia deve colocar-se a hipótese de neoplasia.[1]

A DHL é um marcador de renovação celular e está, normalmente, elevada nas neoplasias, estando recomendado como teste de rastreio na idade pediátrica. No entanto, e de acordo com estudos realizados em crianças com neoplasias e dor articular, um valor normal de DHL sérico não afasta a etiologia maligna como hipótese de diagnóstico.[12]

Os achados radiológicos em crianças com doenças linfoproliferativas e queixas musculo-esqueléticas estão presentes, no início da doença, em 47-69% dos casos e, no decorrer da doença, em 70-90%.[8] Estes, geralmente inespecíficos, incluem a osteopenia generalizada, lesões osteolíticas corticais e no periósteo, lesões de esclerose óssea, bandas radiolucentes metafisárias (ou linha leucémica) e linhas de paragem de crescimento.[13]

A realização de procedimentos diagnósticos mais invasivos, como medulograma e biópsia óssea, torna-se fundamental se existir a hipótese de doença neoplásica.

A inespecificidade dos sintomas e as alterações laboratoriais tardias podem condicionar o atraso no diagnóstico de uma neoplasia, em períodos de duas semanas a treze meses, com uma média de cinco meses.[2] É necessária uma elevada suspeição clínica para o estabelecimento de um diagnóstico precoce e não comprometimento do prognóstico.

COMENTÁRIOS FINAIS

A apresentação clínica da osteomielite pode ser frustre e insidiosa. Pode não haver sintomas constitucionais. No início da doença podem não estar presentes leucocitose e elevação dos reagentes de fase aguda. O diagnóstico presuntivo pode ser feito num doente com sintomas, exames laboratoriais e imagiológicos consistentes com infecção óssea, com identificação na hemocultura de um microorganismo responsável por osteomielite.

As doenças malignas devem fazer parte do diagnóstico diferencial das doenças infecciosas em crianças com manifestações musculo-esqueléticas. Alguns sinais são sugestivos de malignidade (febre prolongada, hepatoesplenomegalia, linfadenopatia, dor óssea desproporcional aos achados clínicos). Mesmo perante hemogramas ou exames imagiológicos iniciais normais, a doença linfoproliferativa deve ser considerada em doentes com dor óssea. É importante a realização de hemogramas seriados. Para um diagnóstico atempado e um tratamento adequado é necessário um elevado índice de suspeição clínica.

LIMPING AND BONE PAIN - THREE DIFFERENT CASES

ABSTRACT

Musculoskeletal symptoms occur in benign diseases (infectious, inflammatory, orthopedic), and in cancer. We describe three cases with similar clinical presentation (bone pain/limping), but two different diagnoses.

Case 1. A twenty month-old girl was observed for limping and right leg pain for twenty days. Right calcaneus palpation was painful with local swelling and redness. Laboratorial tests showed normal cell blood count and sedimentation rate and elevated lactate dehydrogenase (LDH). Bone scintigraphy and magnetic resonance (MRI) confirmed calcaneus osteomyelitis.

Case 2. A five year-old boy was observed for fever, limping and right knee pain. Right anterior tibial tuberosity palpation was painful. He had neutrophilia, elevated C-reactive protein and LDH. Blood smear was normal. It was isolated *Streptococcus pyogenes* in blood culture. Suspecting osteomyelitis, intravenous antibiotic treatment started. However, bone scintigraphy suggested anterior tibial tuberosity osteoblastic lesion. MRI suggested knee marrow infiltration (leukemia/infection?). He performed a bone marrow exam which was normal. He completed six weeks of antibiotic treatment with infection resolution.

Case 3. A five year-old boy was observed for limping and left foot pain. He had recurrent episodes of arthralgia/myalgia of lower limbs for four months, unresponsive to non steroid anti-inflammatory drugs. He showed slight swelling of tibiotarsal joint and painful palpation of left foot dorsum. Laboratory tests were normal in the previous week, but when repeated showed anemia and lymphocytosis. Initial blood smear was normal, but three days after, revealed 27% blasts. Acute lymphoblastic leukemia was confirmed by bone marrow exam.

Malignancy should be evoked in children with musculoskeletal complaints even if at onset of the disease clinical manifestations are nonspecific and laboratory tests are normal.

Keywords: limping, bone pain, leukemia, osteomyelitis.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 127-131

BIBLIOGRAFIA

1. Campos L, Goldstein S, Santiago R, Jesus A, Cristofani L, Filho V, et al. Comprometimento músculo-esquelético como primeira manifestação de neoplasias. Rev Assoc Med Bras 2008;54:132-8.
2. Gonçalves M, Ramos MT, Terreri A, Barbosa C, Len C, Lee L, et al. Diagnosis of malignancies in children with musculoskeletal complaints. Sao Paulo Med J 2005;123:21-3.
3. Antoniou D, Conner AN. Osteomyelitis of the Calcaneus and Talus. J Bone Joint Surg Am 1974;56:338-45.
4. Conrad DA. Acute hematogenous osteomyelitis. Pediat Rev 2010;31;464-71.
5. Januário G, Salgado M. Um caso de recusa na marcha. Saúde Infantil 2008;30:33-4.
6. Ikeuti PS, Borim LNB, Luporini RL. Bone pain and its relation to the initial presentation of acute lymphoblastic leukemia. Rev. Bras Hematol Hemoter 2006;28:45-8.
7. Evans TI, Nercessian BM, Sanders KM. Leukemic arthritis. Semin Arthritis Rheum 1994;24:48-56.
8. Rogalsky RJ, Black GB, Reed MH. Orthopaedic manifestations of leukemia in children. J Bone Joint Surg Am 1986;68:494-501.
9. Bradlow A, Barton C. Arthritic presentation of childhood leukaemia. Postgrad Med J 1991;67:562-4.
10. Trapani S, Grisolia F, Simonini G, Calabri GB, Falcini F. Incidence of occult cancer in children presenting with musculoskeletal symptoms: a 10-year survey in a pediatric rheumatology unit. Semin Arthritis Rheum 2000;29:348-59.
11. Jonsson OG, Sartain P, Ducore JM, Buchanan GR. Bone pain as an initial symptom of childhood acute lymphoblastic leukemia: association with nearly normal hematologic indexes. J Pediatr 1990;117:233-7.
12. Wallendal M, Stork L, Hollister JR. The discriminating value of serum lactate dehydrogenase levels in children with malignant neoplasms presenting as joint pain. Arch Pediatr Adolesc Med 1996;150:70-3.
13. Guerra IC, Estanqueiro P, Salgado M. Manifestações musculo-esqueléticas de doenças malignas na criança e no adolescente. Saúde Infantil 2008;30:18-21.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Alterações hepáticas em contexto de diabetes mellitus tipo I descompensada

Vanessa Portugal[1], Ana Aguiar[1], Filipa Vasconcelos[1], Sofia Aroso[1], Marcelo Fonseca[1]

RESUMO

Introdução: A Diabetes Mellitus (DM) tipo I é uma doença endócrina crónica de incidência crescente na idade pediátrica. A hepatomegalia induzida pelo glicogénio é uma complicação precoce, amplamente reconhecida mas raras vezes descrita na literatura.

Casos Clínicos: Criança de seis anos, admitida no serviço de urgência com quadro clínico e analítico compatível com cetoacidose diabética (CAD). O segundo caso trata-se de uma adolescente de 14 anos internada por DM descompensada com episódios frequentes de hipoglicemias. Por último relata-se o caso de um adolescente de 17 anos internado por grande instabilidade dos valores glicémicos. Nos três casos, foi detectada hepatomegalia com elevação sérica das transaminases. A evolução foi favorável, com resolução do quadro em quatro semanas.

Conclusão: A glicogenose hepática parece estar associada a uma correcção rápida da cetoacidose diabética, instabilidade glicémica e administração de grandes quantidades de insulina no contexto de uma ingestão alimentar abusiva

Palavras-chave: Diabetes Mellitus tipo I, Glicogenose hepática, Hepatomegalia.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 132-134

INTRODUÇÃO

Os doentes com diabetes mellitus (DM) tipo I e mau controlo metabólico podem desenvolver um quadro de hepatomegalia, secundário à deposição excessiva de glicogénio intrahepático (glicogenose) ou a esteato-hepatite não alcoólica.

A glicogenose hepática (GH) aparece, habitualmente, em crianças, jovens e adultos com DM tipo I, enquanto a esteato-hepatite não alcoólica é mais frequente em adultos com DM tipo II.[(1)] A GH no contexto de DM descompensada, parece ser uma entidade benigna, com baixa probabilidade de progressão para fibrose e que habitualmente resolve com a optimização da dieta e terapêutica com insulina. [(2,3)]

Nos casos em que para além da hepatomegalia e aumento das transaminases existe baixa estatura, atraso do desenvolvimento pubertário, aspectos cushingóides como a obesidade central e dislipidemia, pode-se falar de Síndrome de Mauriac. Esta entidade foi descrita pela primeira vez em 1920 por Paul Mauriac e a sua importância incide no facto de constituir a principal causa de disfunção hepática em crianças e jovens com DM tipo I.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1: Rapaz de seis anos, com DM tipo I diagnosticada aos dois anos e seis meses de idade. Apresentava história de maus controlos glicémicos e hiperglicemias frequentes desde os cinco anos. Sem antecedentes pessoais ou familiares relevantes. O desenvolvimento estaturo-ponderal era adequado. Foi referenciado ao Serviço de Urgência (SU) por quadro clínico com 12 horas de evolução de vómitos incoercíveis e alteração do estado de consciência com sonolência excessiva. Ao exame objectivo apresentava sinais de desidratação moderada, sem outras alterações relevantes. O estudo analítico foi compatível com cetoacidose diabética, pelo que se iniciou tratamento. No segundo dia de internamento apresentou dor abdominal, com palpação abdominal globalmente dolorosa e bordo hepático palpável dois centímetros abaixo do rebordo costal. O estudo analítico e imagiológico está representado no Quadro I. Durante o internamento houve melhoria progressiva do controlo glicémico. Quatro semanas após este episódio, apresentava resolução da hepatomegalia e normalização dos parâmetros analíticos e imagiológicos.

Caso 2: Adolescente do sexo feminino com 14 anos e DM tipo I diagnosticada aos nove anos de idade. Tinha história de múltiplos internamentos no Serviço de Pediatria por DM descompensada. Foi admitida no SU por episódios recorrentes de hipoglicemias em contexto de má adesão ao regime terapêutico instituído. Antecedentes pessoais e familiares irrelevantes. Ao exame objectivo apresentava hepatomegalia com fígado palpável três centímetros abaixo do rebordo costal; restante exame sem alterações. Desenvolvimento estaturo-ponderal no percentil 50. Estudos analítico e imagiológico representados no quadro 1. A optimização da terapêutica resultou na resolução completa do quadro em cerca de quatro semanas.

Caso 3: Adolescente do sexo masculino, de 17 anos de idade, com DM tipo I com dez anos de evolução. Havia história de patologia depressiva, seguido em consulta de Pedopsiquiatria, e incumprimento persistente da dieta e esquema insulínico prescritos. Múltiplos internamentos por DM descompensada e episódios de cetoacidose diabética. Recorreu ao SU por vómitos incoercíveis e epigastralgias com 12h de evolução. Ao exame objectivo apresentava desenvolvimento estaturo-ponderal e pubertário adequados; hepatomegalia com fígado palpável 2,5

[1] S. Pediatria, ULS Matosinhos, H Pedro Hispano
Dep. da mulher, da criança e do jovem

centímetros abaixo do rebordo costal, com restante exame irrelevante. Estudos analítico e imagiológico apresentado no quadro I. Excluiu-se analiticamente a possibilidade de cetoacidose diabética. A terapêutica com esquema intensivo de insulina permitiu a resolução total do quadro clínico, analítico e imagiológico, reavaliados ao fim de quatro semanas.

DISCUSSÃO

A DM tipo I é uma das doenças endócrino-metabólicas mais prevalentes em idade pediátrica. O aparecimento das suas complicações depende de vários factores. No entanto, o mau controlo metabólico é um denominador comum em todas estas situações podendo mesmo ser o único responsável por algumas delas.[4]

Na DM tipo I mal controlada, os episódios de hiperglicemia, a hiperinsulinização pontual e o aumento dos níveis de cortisol como hormona contra-reguladora da hipoglicemia reactiva, estimulam o depósito de glicogénio.[5,6] Por outro lado, a presença de níveis insuficientes de insulina promove a lipólise, com produção de corpos cetónicos que activam a síntese de cortisol com aumento da libertação de ácidos gordos e hiperglicemia.[2] Em situações de hiperglicemia, a entrada de glicose no hepatócito é livre, sendo posteriormente armazenada sob a forma de glicogénio. O aumento das transaminases resulta da ocupação do citoplasma das células pelo glicogénio. A magnitude da elevação das enzimas hepáticas é variável sendo raramente acompanhada por alteração de outros parâmetros de função hepática. Apesar de estar descrito o aparecimento de hepatomegalia e aumento das transaminases em doentes com DM e mau controlo metabólico, por aumento do glicogénio intra-hepático, é fundamental excluir em todos os casos, outras causas de disfunção hepática como: doenças hematológicas, de armazenamento e infecciosas. Após avaliação laboratorial, se o diagnóstico permanecer incerto, poderá ser efectuada uma avaliação imagiológica, sendo a ecografia abdominal o método de eleição pela facilidade de execução, baixo custo e tratar-se de um procedimento não invasivo. A ecografia pode mostrar imagens sugestivas de glicogenose.

Os casos relatados representam três situações diferentes em que se verificou a existência de glicogenose hepática (GH). No contexto da cetoacidose diabética, poderá ser questionada a possibilidade da correcção ter sido efectuada de forma mais rápida do que seria desejável. Nos restantes casos, a GH parece estar associada à má adesão à terapêutica e dieta instituídas. A adolescente de catorze anos efectuava administrações irregulares de insulina, independentes das determinações de glicemia e da ingestão alimentar, o que resultava em episódios frequentes de hipoglicemias. Esta instabilidade de valores glicémicos com hipoglicemias alternadas com hiperglicemias foi considerada o factor etiológico das alterações hepáticas registadas. No caso do adolescente de 17 anos, apresentava regularmente hiperglicemias, dada a ingestão alimentar abusiva e incumprimento do esquema de insulina prescrito. A hiperglicemia persistente e a administração irregular de grandes quantidades de insulina com o objectivo de obter a euglicemia parecem ser os factores desencadeantes mais prováveis neste caso.

A Síndrome de Mauriac caracteriza-se por baixa estatura associada a atraso pubertário, hepatomegalia e obesidade central em crianças com DM tipo I com mau controlo metabólico. Laboratorialmente, para além da elevação dos marcadores de mau controlo glicémico, encontram-se descritas alterações das transaminases, dislipidémia, níveis normais/ baixos de IGF1, hipogonadismo hipogonadotrófico e aumento do cortisol urinário.[3,4] O diagnóstico é fundamentalmente clínico, uma vez que não existem marcadores específicos. O grau de mau controlo metabólico a partir do qual existe maior risco de aparecimento desta entidade patológica não está quantificado e parece ser variável. A incidência desta síndrome não está definida, devido ao reduzido número de casos descritos na literatura.

Nenhum dos casos apresentados preenche os critérios necessários ao diagnóstico da Síndrome de Mauriac.

O prognóstico da GH, ao contrário do que acontece na esteato-hepatite não alcoólica, parece ser bom, com resolução completa do quadro em algumas semanas (duas a catorze) e baixa probabilidade de progressão para fibrose.[1] No entanto, clinicamente é extremamente difícil fazer o diagnóstico diferencial. Por este motivo, alguns autores advogam a realização de biopsia hepática neste contexto.[7] Este procedimento não é consensual e a atitude expectante durante 4 a 6 semanas após instituição de controlo metabólico adequado parece ser uma opção.[2, 6,8,9] Na maioria dos casos de GH, durante este período de tempo, ocorre a regressão completa do quadro clínico, analítico e imagiológico, não havendo necessidade de proceder a exames auxiliares de diagnóstico mais invasivos.

Quadro I – Estudo analítico e imagiológico efectuado

	HbA1C	TGO / TGP (UI/L)	CT / HDL / TG (mg/dl)	FA / Albumina / BT / GGT E. Coagulação	Marcadores de Hepatites víricas e auto-imunes	Ecografia abdominal
Caso 1 ♂, 6A	10%	243/335	145/45/65	Sem alterações	Negativas	Hepatomegalia com 16 cm, ecoestrutura hiperecogénica homogénea
Caso 2 ♀,14A	14%	243/144	302/ 47/301	Sem alterações	Negativas	Fígado aumentado de volume e estrutura gorda
Caso 3 ♂,17A	12%	105/107	245/40/150	Sem alterações	Negativas	Fígado aumentado de volume e estrutura gorda

Legenda: HbA1C- hemoglobina A1C; TGO: aspartato amino-transferase; TGP: alanina amino-transferase; CT: colesterol total; HDL: colesterol HDL; TG: triglicerídeos; FA: fosfatase alcalina; BT: bilirrubina total; GGT: Gama- GT

CONCLUSÃO

A GH pode causar aumento significativo das transaminases em doentes com DM tipo I descompensada. Quando existe concomitantemente dislipidemia, aspectos cushingóides e atraso de crescimento e desenvolvimento pubertário, pode-se fazer o diagnóstico de Síndrome de Mauriac.

Um bom controlo metabólico é fundamental para a regressão desta entidade patológica.

Na DM tipo I os objectivos terapêuticos devem ser alcançados aliando uma dieta adequada a esquemas de insulina adaptados a cada caso. O doseamento da HbA1C é um parâmetro importante na avaliação do diabético. Segundo as normas publicadas em 2009 (*ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2009 Compendium*) o controlo glicémico alvo situa-se nos níveis de HbA1C inferiores a 7,5%. [10]

A administração excessiva de insulina no contexto de ingestão alimentar abusiva, as hipoglicemias recorrentes e consequente libertação das hormonas contra-reguladoras; a hiperglicemia persistente e a rápida correcção da cetoacidose diabética estão descritos na literatura como causas possíveis dos distúrbios metabólicos relatados.

LIVER DISTURBANCES IN POORLY- CONTROLLED TYPE I DIABETES MELLITUS

ABSTRACT

Type I diabetes mellitus (DM) is a chronic endocrine metabolic disease with a increasing incidence in pediatrics. Some diabetic patients with poor metabolic control may develop hepatomegaly induced by glycogen accumulation in early period. The hepatic glycogenosis is a well recognized complication, which is rarely reported in literature.

Cases report: We report a case of a six-year-old boy admitted in hospital with a diabetic ketoacidosis. The second case is a fourteen-year-old girl with diabetes referred to our hospital because of frequent hypoglycemic episodes. The last reported case refers to a seventeen-year-old teenager, who was admitted to hospital due to wide fluctuations in glucose levels. They all developed hepatomegaly and elevated serum transaminases. Full recovery was achieved within four weeks.

Conclusion: Hepatic Glycogenosis can be associated with acute restoration from diabetic ketoacidosis and wide fluctuations in both glucose and insulin levels.

Keywords: Type I Diabetes Mellitus, Hepatic glycogenosis, hepatomegaly.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 132-134

BIBLIOGRAFIA

1. Abaci A, Bekem O, Unuvar T, Ozer E, Bober E, Arslan N, e tal. Hepatic glycogenosis: a rare cause of hepatomegaly in type I diabetes mellitus. J Diabetes Complications 2008; 22:325-8.
2. Bastardas MF, Barba MM, Cumeras AR, Léon MC, Canadell MG, Fernandez DY et al. Hepatomegalia por depósito de glucógeno hepático y diabetes mellitus tipo 1. An Pediatr 2007; 67:157-60.
3. Chatila R, West AB. Hepatomegaly and abnormal liver tests due to glycogenosis in adults with diabetes. Medicine 1996; 75:327-33.
4. Coelho C, Raimundo L, Passos D, Portugal J. Síndrome de Mauriac na actualidade. Caso clínico e revisão terapêutica. Revista Portuguesa de Endocrinologia, Diabetes e Metabolismo 2009; 1:49-56.
5. Van Steenbergen W, Lanckmans S. Liver disturbances in obesity and diabetes mellitus. Int J Obes Relat Metab Disord 1995; 19:27-36.
6. Yu YM, Campbell PH. Improper insulin compliance may lead to hepatomegaly and elevated hepatic enzymes in type 1 diabetic patients. Diabetes Care 2004; 27:619-20.
7. Van den Brand M, Elving LD, Drenth JPH, Van Krieken JHM. Glycogenic hepatopathy: a rare cause of elevated serum transaminases in diabetes mellitus. Neth J Med 2009; 67:394-6.
8. Fuentes ED, Romero MS, Garcia-Doncel LG, Duarte DG. Afeccíon hepática en adolescente com diabetes mellitus tipo 1 y mal control metabólico. Endocrinologia y Nutrición. 2008; 55:230-3.
9. Munns C, Thomsett RM, Batch J. Hepatic glycogenosis: reversible hepatomegaly in type 1 diabetes. J Paediatr Child Health 2008; 36:449-52.
10. Rewers M, Pihoker C, Donaghue K, Hanas R, Swift P, Klingensmith GJ. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2009 Compendium
11. Rewers M, Pihoker C, Donaghue K, Hanas R, Swift P, Klingensmith GJ. Assessment and monitoring of glycemic control in children and adolescents with diabetes. Pediatr Diabetes 2009; 10:71-81.

CORRESPONDÊNCIA

Vanessa Portugal
vanportugal@sapo.pt

Recurrent delirium after surgery for congenital heart disease in an infant

Madden K, Turkel S, Jacobson J, Epstein D, Moromisato DY
Pediatr Crit Care Med 2011; 12:413-5

Objective: The objective of this article is to describe a case of recurrent delirium after cardiac surgery in an infant. **Design:** Case report. The institutional review board at Children's Hospital Los Angeles waived the need for informed consent.

Patient*:* A male infant with hypoplastic left heart syndrome who developed delirium on consecutive admissions to the cardiothoracic intensive care unit after cardiac surgery. **Intervention***:* Pharmacologic intervention using the atypical antipsychotic olanzapine.

Measurements and Main Results*:* The symptoms of delirium resolved with the initiation and continuation of olanzapine on both occasions.

Conclusion*:* Delirium is a common, but often unrecognized, diagnosis in the intensive care unit. Its early recognition and treatment may prevent unnecessary use of narcotics and benzodiazepines, decrease length of stay and may improve long-term neurocognitive function. This case report describes an infant who developed discrete, consecutive episodes of delirium following surgery for congenital heart disease. Both episodes were treated effectively with olanzapine.

Keywords: delirium; pediatrics; intensive care units; pediatric;heart defects; congenital; cardiovascular surgical procedures

COMENTÁRIOS

A doença grave na criança e a hospitalização em unidades de cuidados intensivos (UCI's) é um acontecimento de stress para a criança, família e profissionais de saúde. Este stress tem sido descrito na literatura e, para a criança, ele advém sobretudo de três factores: o impacto físico e psicológico da doença em si, a separação da família e a incapacidade para comunicar[1]. Sabemos que a separação da família é minimizada pelas actuais rotinas hospitalares, o que se torna fundamental, já que este factor por si só é considerado como o mais importante, potenciando o efeito dos outros factores de stress. A comunicação pode ser afectada, quer na capacidade de a criança poder exprimir-se, quer na capacidade de compreender as explicações sobre o que está a acontecer-lhe.

Entre as variadíssimas complicações médicas que as crianças internadas em UCI's podem sofrer, o delírio tem sido encarado como esperado na doença crítica e como tendo um papel negligenciável nos resultados. Este artigo descreve-nos o caso clínico de uma criança pequena, sujeita a cirurgias cardíacas com permanência em UCI, em que o reconhecimento do delírio e o seu tratamento, afectou favoravelmente a sua recuperação.

O delírio é um síndrome clínico caracterizado por uma rápida alteração do nível de consciência e cognição, inatenção, desorientação, perturbação da memória, desorganização de pensamento, perturbações do ciclo sono-vigília, da capacidade visuo-espacial e alterações psicomotoras[2]. Por vezes ocorrem alucinações ou ilusões perceptivas, mas não são necessárias para o diagnóstico de delírio em crianças.

No delírio, existe uma disfunção difusa dos centros corticais superiores, causada por variadas situações médicas e pós-cirúrgicas[3]: infecção, indução por fármacos, trauma, pós-transplante, perturbação auto-imune, pós-operatório, neoplasias ou falência de órgãos.

O delírio em adultos é reconhecido como um preditor independente para o aumento da mortalidade, aumento do tempo de internamento e prejuízo dos resultados funcionais e cognitivos. O artigo cita o aumento de risco de quedas, extubações não-planeadas, remoção acidental de cateteres arteriais ou cateteres venosos centrais e tubos de toracostomia, em que o delírio não é correctamente diagnosticado em muitas situações. Em crianças não tem sido tão estudado, e o diagnóstico e tratamento nem sempre são feitos[3].

Na DSM-IV-TR foram definidos quatro critérios diagnósticos: 1) início agudo com flutuação dos sintomas; 2) um distúrbio da consciência com capacidade reduzida para focar, desviar ou manter a atenção; 3) uma mudança na cognição com défice da memória, desorientação, distúrbio da linguagem, distúrbios perceptivos, ou alucinações; e 4) causado por consequências fisiológicas directas de uma situação médica. Para além de critérios de diagnóstico, tem sido salientada a necessidade da utilização de instrumentos de avaliação.

O Delirium Rating Scale (DRS) tem sido o instrumento mais utilizado, posteriormente aperfeiçoado (DRS-R98)[4], demonstrando validade, consistência, sensibilidade e especificidade. Foi

utilizado na avaliação de uma criança do sexo masculino, descrita no artigo. Nascido com o Síndrome do coração esquerdo hipoplásico, sofreu uma intervenção correctiva aos 3 dias de vida. Posteriormente, aos 7 meses e aos 2 anos de idade, realizou outros procedimentos cirúrgicos cardíacos, com internamento em UCI. Em ambos os internamentos foram administrados fentanil, morfina e lorazepan. Em poucos dias de pós-operatório, e após a extubação, surgiram agitação psicomotora e insónia, que não cediam à terapêutica habitual. A observação por psiquiatra e a aplicação da DRS-R98, permitiu o reconhecimento de delírio; a administração de olanzapina, promoveu um rápido desaparecimento dos sintomas.

Os autores salientam a importância de prevenir a ocorrência do delírio, nem sempre possível devido à natureza das situações clínicas e fármacos utilizados. No entanto, referem que a redução ou evitamento de fármacos que exacerbam o delírio poderá ser útil, já que os narcóticos e as benzodiazepinas têm sido implicados no seu aparecimento. Aliás, este tipo de fármacos terá um efeito cumulativo de dose quando usadas em simultâneo, no aumento de incidência de delírio. Pensa-se que este efeito poderá advir da acção das benzodiazepinas na fragmentação do padrão de sono[5], efeito que não é imputado aos α-3 adrenoceptores, que promoverão um sono mais "natural".

O delírio é, desta forma, uma ocorrência possível durante a hospitalização em UCI's, no grande grupo de crianças com doenças crónicas graves, e que, se reconhecido, o seu correcto tratamento trará um alívio rápido e eficaz dos sintomas, contribuindo para a uma experiência menos traumática na criança.

Maria do Carmo Santos[1]

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 135-136

BIBLIOGRAFIA

1. Woolston JL. Psychiatric Aspects of a Pediatric Intensive Care Unit. The Yale Journal of Biology and Medicine, 1984, 57: 97-110.
2. Trzepacz P**.** The Delirium Rating Scale Its Use In Consultation--Liaison Research. Psychosomatics 1999, 40:193-204.
3. Turkel SB, Braslow K, Tavaré CJ, Trzepacz PT. The Delirium Rating Scale in Children and Adolescents. Psychosomatics 2003, 44:126-129.
4. Trzepacz PT, Mittal D, Torres R, Kanary K, Norton J, Jimerson N. Validation of the Delirium Rating Scale-Revised-98. Comparison With the Delirium Rating Scale and the Cognitive Test for Delirium. J Neuropsychiatry Clin Neurosci 2001, 13: 229–242.
5. Sanders RD, Maze M. Contribution of sedative-hypnotic agents to delirium via modulation of the sleep pathway. Can J Anaesth. 2011, 58(2): 149–156.

[1] Departamento de Pedopsiquiatria do Hospital Maria Pia / CH Porto

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Ecocardiografia por telemedicina em recém-nascidos num hospital de nível II
casuística de quatro anos

Ana Margarida Costa[1], Marisa Carvalho[1], Juan Calviño[1], Marisa Sousa[1], Graça Sousa[2], Eurico Gaspar[1], Eduardo Castela[2]

RESUMO

Introdução: A Ecocardiografia por Telemedicina (EcoTM) realiza-se desde Outubro de 2005 entre o serviço de pediatria do hospital nível dois e a cardiologia pediátrica do hospital de nível três.

Objectivos: Caracterizar os recém-nascidos (RN) que realizaram EcoTM e avaliar a importância desta prática clínica na orientação dos doentes.

Métodos: Estudo descritivo retrospectivo realizado através da revisão dos relatórios das EcoTM realizadas entre Outubro de 2005 e Setembro de 2009 e recolha das seguintes variáveis: idade, motivo da realização do exame, diagnóstico e orientação.

Resultados: Foram realizadas 139 EcoTM a 122 RN (1,71% dos nados vivos). O sexo masculino predominou (57%); 30,9% realizaram EcoTM antes da alta da maternidade e 50% na primeira semana de vida. Em 11 casos foi realizada de urgência. Os principais motivos para a realização do exame foram: sopro cardíaco em RN assintomático (68,3%), alteração em EcoTM anterior (11,5%), presença malformações (5,8%) e hipoxia com cianose (3,6%). A comunicação inter-ventricular (CIV), a comunicação inter-auricular tipo ostium-secundum e a patência do canal arterial foram as cardiopatias mais frequentes. Foram transferidos para centro de referência em cardiologia pediátrica seis RN: transposição simples das grandes artérias (n=2), ventrículo único (n=1), ectasia da artéria subclávia esquerda (n=1), coarctação da aorta (n=1) e CIV sub-aórtica grande (n=1). Em 26,6% dos exames foi excluída cardiopatia congénita. Tiveram indicação para repetir exame 72% e 24% tiveram alta.

Discussão: A programação da EcoTM antes da alta ou no primeiro mês, em RN com sopro assintomático, permite-nos fazer o diagnóstico precoce de cardiopatias. A EcoTM urgente possibilita o diagnóstico rápido e preciso, identificando RN com cardiopatia que necessita de intervenção imediata e transferência para centro de cardiologia pediátrica. A possibilidade de realização de Eco cardíaca utilizando a telemedicina trouxe benefícios nos cuidados de saúde prestados, evitando incómodos para os doentes e permitindo uma referenciação adequada a Cardiologia Pediátrica quando necessário.

Palavras-Chave: Ecocardiografia, telemedicina, cardiopatias congénitas, recém-nascidos.

[1] S. Pediatria, CH Trás-os-Montes e Alto Douro, Vila Real
[2] S. Cardiologia Pediátrica, H Pediátrico de Coimbra, CH Coimbra

INTRODUÇÃO

A telemedicina é definida, pela OMS, como sendo a prestação de cuidados de saúde pelos profissionais de saúde, onde a distância é um factor crítico, usando as tecnologias de informação e comunicação na troca de informação para diagnóstico, orientação e tratamento, prevenção de doenças e investigação.(1) Tem sido usada em todo o mundo para melhorar a acessibilidade a cuidados de cardiologia pediátrica em hospitais que não têm disponível a especialidade, permitindo uma maior eficiência dos recursos disponíveis e garantindo a qualidade dos serviços e a segurança do doente. Vários estudos demonstram as vantagens da telemedicina relativamente à qualidade do diagnóstico - acuidade de 96% (k=0,89) a 97% (k=0,9), atendimento do paciente, redução de custos e de transportes desnecessários de recém-nascidos (RN) muitas vezes instáveis.(2-6)

Em Portugal a teleconsulta de cardiologia pediátrica existe desde 1998 na região Centro do país, realizando-se também com hospitais dos países PALOP. De modo pioneiro, na região Norte, foi criada a teleconsulta de cardiologia pediátrica com realização de ecocardiografia por telemedicina (EcoTM), entre o serviço de pediatria de um hospital de nível dois e o serviço de cardiologia pediátrica de um hospital de nível três, que se localizam a cerca de 200 km de distância. Esta consulta nasceu da necessidade de melhorar os cuidados e a assistência às crianças, numa região do país tão carenciada como é a de Trás-os-Montes, colmatando a falta de apoio diferenciado na área de Cardiologia ao doente pediátrico. Mediante a colaboração da "Missão Sorriso", do Serviço de Informática e da Portugal Telecom, foi possível reunir-se as condições técnicas para a realização desta consulta, que teve início em Outubro de 2005. Três pediatras receberam formação na realização de ecocardiografias no serviço de cardiologia pediátrica durante três meses e realizaram cursos teórico-práticos de ecocardiografia.

A EcoTM é observada em tempo real pelo Cardiologista, o que permite a interpretação do exame, discussão dos casos e ensino à distância. A responsabilidade do acto médico é partilhada entre o pediatra e o cardiologista pediátrico. Todos os pais são informados da metodologia da teleconsulta.

As EcoTM electivas são feitas num período de consulta semanal e existe um protocolo entre os dois hospitais para a realização de EcoTM de urgência, 24h por dia, perante a suspeita de cardiopatia congénita.

O hospital de nível dois tem uma Unidade de Cuidados Especiais de Recém-nascidos (UCERN) que presta assistência a

RN provenientes do bloco de partos, maternidade, serviço de urgência ou transferidos de outros hospitais para continuação de cuidados. Esta unidade está preparada para receber RN com idade gestacional igual ou superior a 34 semanas. Pelo protocolo em prática, RN com idades gestacionais inferiores, quando indicado, devem ser transferidos *in-utero* para um hospital terciário.

As cardiopatias congénitas são as malformações congénitas mais frequentes, com uma incidência de seis a 8/1000 nados vivos.[7-9] No período neonatal, a presença de cianose, sopro, insuficiência cardíaca ou arritmias permite-nos suspeitar de cardiopatia.

Um sopro assintomático, num RN confortável, clinicamente estável, não é critério para transferência emergente, mas deve ser programada uma consulta de Cardiologia Pediátrica no primeiro mês de vida.[7]

OBJECTIVO

O objectivo desta revisão é caracterizar os RN que realizaram EcoTM e avaliar a importância desta prática clínica na estratégia de orientação desta população neonatal.

MÉTODOS

Estudo descritivo retrospectivo realizado através da revisão dos relatórios de EcoTM realizadas a RN em 4 anos, no período entre Outubro de 2005 e 30 de Setembro de 2009, e recolha das seguintes variáveis: idade, motivo da realização do exame, diagnóstico e orientação.

RESULTADOS

Neste período foram realizadas um total de 980 EcoTM, das quais 139 (14,2%) (*Figura 1*) efectuadas a 122 RN (1,71% dos nados vivos). A relação anual entre o número de nados vivos e RN que realizaram EcoTM encontra-se representada na Figura *2*.

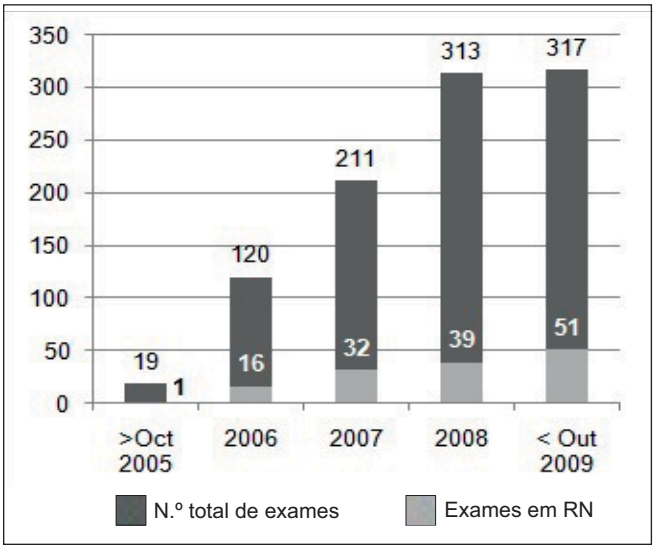


Figura 1 – Número total de exames e exames realizados em RN, no período de tempo em estudo

Houve um predomínio de RN do sexo masculino (57%).

Em cerca de metade dos casos (70) a EcoTM foi realizada na primeira semana de vida, sendo que destes, em 43 (30,9%) casos a EcoTM foi feita antes da alta da maternidade (*Figura 3*). Em 11 casos a EcoTM foi realizada de urgência.

Os principais motivos que levaram a realizar o exame foram: sopro em RN assintomático (68,3%), alteração em EcoTM anterior (11,5 %), presença de malformações (5,8%), hipoxia com cianose (3,6%), arritmia (2,1%), antecedentes familiares de cardiopatia (2,1%), alterações no ecocargiograma fetal (1,4%) e outros motivos (5,2%) (ALTE - ***A**pparent **L**ife **T**hreatenig **E**vent*, hemangiona, pneumonia).

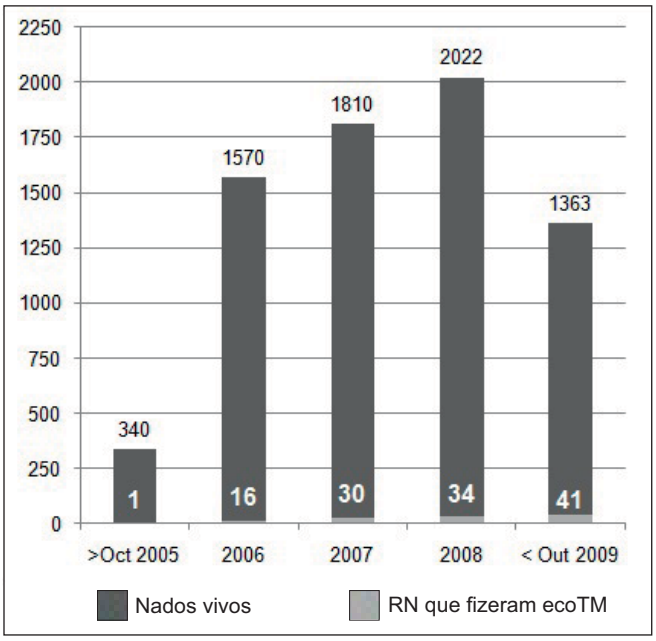


Figura 2 – Relação entre número de nados vivos e RN que realizaram EcoTM, no período de tempo em estudo

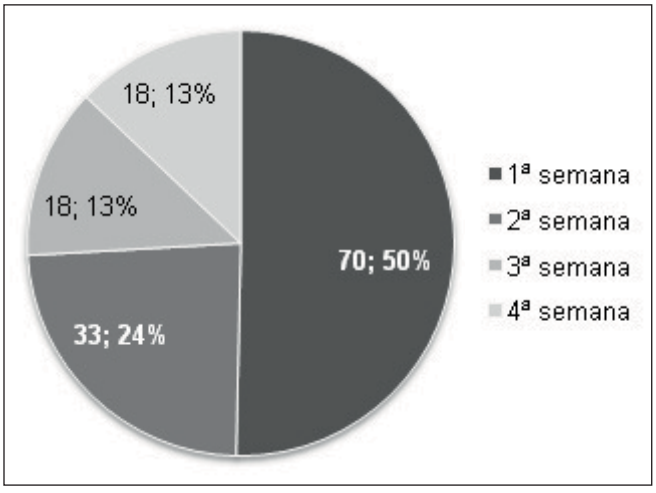


Figura 3 – Idade, em semanas de vida, em que foi realizada a EcoTM

Os diagnósticos mais frequentemente encontrados foram: a comunicação inter-ventricular (CIV) em 31,3%, a comunicação inter-auricular tipo ostium secundum (CIA-OS) (25,8%) e a patência do canal arterial (PCA) (7,0%). Em 26,6% dos casos (37) não se encontrou qualquer alteração no exame (Tabela I).

A incidência de patologia encontrada no exame efectuado na primeira e entre a segunda e quarta semanas de vida foi, respectivamente, de 75,7% e 71%. O diagnóstico de cardiopatias críticas foi feito sempre na primeira semana de vida.

Relativamente à orientação, 24% tiveram alta após o primeiro exame, 72% tiveram indicação para a repetição da EcoTM e 4% (n=6) foram transferidos para um hospital terciário com cardiologia pediátrica. Os seis casos transferidos tiveram como diagnóstico: transposição das grandes artérias (TGA) (n=2), ventrículo único (VU) com mal posição dos grandes vasos (n=1) - falecido ao oitavo dia de vida, CIV subaórtica grande (n=1) com insuficiência cardíaca, ectasia da subclávia esquerda em insuficiência cardíaca (n=1) e coarctação da aorta severa (n=1). Os primeiros três casos apresentaram-se com cianose, hipoxia e dificuldade respiratória nas primeiras horas de vida. A ectasia da subclávia esquerda com insuficiência cardíaca era secundária a hemangioma no membro superior esquerdo, e a coarctação da aorta diagnosticou-se num RN assintomático, com sopro cardíaco e canal arterial patente.

A CIV foi a cardiopatia mais comum, sendo diagnosticada em 37 RN; destes um foi transferido (já referido anteriormente), três necessitaram de medicação com diuréticos e os restantes apenas vigilância clínica em consulta e controlo ecográfico por telemedicina.

Tabela I – Diagnósticos

Diagnósticos	Nº
CIV – comunicação inter-ventricular	43
CIA-OS – comunicação inter-auricular tipo ostium secundo	35
PCA – patência do canal arterial	11
Estenose pulmonar	2
TGA – transposição das grandes artérias	2
Insuficiência aórtica ligeira	2
Hipertrofia do VE – ventrículo esquerdo	2
Coarctação da aorta	1
Ventrículo único	1
Ectasia da subclávia esquerda	1
Anomalia Ebstein ligeira	1
Derrame pericárdico	1
Sem alterações	37

DISCUSSÃO

A introdução dos novos meios de comunicação na área da medicina, aqui demonstrada pela telemedicina, tem contribuído para a melhoria dos cuidados de saúde, tornando a assistência diferenciada mais acessível a um maior número de pessoas.

Estudos têm demonstrado precisão diagnóstica do uso da EcoTM, além do seu impacto na melhoria dos cuidados e diminuição de custos.[2-6] Este estudo foi apenas descritivo, pelo que não foi avaliada a precisão diagnóstica, mas nos casos de RN transferidos o diagnóstico coincidiu com diagnóstico do cardiologista pediátrico.

Apesar de não existir em Portugal uma certificação para a realização de ecocardiogramas em crianças, os pediatras que tiveram formação na realização desta técnica, foram considerados aptos pelos cardiologistas pediátricos formadores.

O exame minucioso do RN permite um rastreio eficaz de sinais e sintomas que nos façam suspeitar de cardiopatia congénita e indicação para a realização de uma ecocardiografia, esta facilitada pela disponibilidade da ecocardiografia por telemedicina.

A identificação de sinais ou sintomas cardíacos nos RN, corresponde mais frequentemente a patologia cardíaca do que em outros períodos da vida[7,10,11], facto em concordância com os resultados obtidos. Apenas 26,6% dos exames não evidenciaram qualquer alteração. Como seria de esperar a CIV foi a cardiopatia congénita mais frequente.[8,10,11]

A EcoTM programada antes da alta ou no primeiro mês de vida em RN assintomático com sopro cardíaco, permite-nos fazer o diagnóstico e orientação precoces de cardiopatias.[7] Cerca de 3/4 do RN tiveram indicação para repetir a EcoTM, mantendo vigilância clínica com EcoTM por períodos que variaram de uma semana a um ano, consoante a gravidade da situação.

Nem sempre é fácil distinguir entre doença pulmonar e cardiopatias congénitas num RN cianótico. A exclusão de cardiopatia evita transportes desnecessários, diminui a morbilidade que lhe está associada bem como os custos financeiros.[4]

Apesar de o diagnóstico pré-natal (DPN) permitir o transporte *in-utero* e parto programado em centro terciário, continuam a nascer RN com cardiopatias congénitas sem DPN. A estabilização e transporte do RN com cardiopatia crítica são determinantes no prognóstico destes RN. A EcoTM de urgência possibilita o diagnóstico rápido e preciso, identificando RN críticos com cardiopatia que necessitam de intervenção imediata (por exemplo, administração de prostanglandinas nas cardiopatias ductus-dependentes) e transferência para um centro terciário especializado em cardiologia pediátrica. Os seis casos transferidos são exemplo da importância da telemedicina no diagnóstico precoce de cardiopatias sem DPN, contribuindo para atingir condições de estabilidade mais precocemente e com mais segurança. Possibilita também definir um plano de transferência de forma mais objectiva e com diálogo mais fácil entre todos os intervenientes, permitindo uma melhor conduta em cada caso.

Salientamos pois as vantagens da telemedicina no diagnóstico precoce e orientação dos RN com suspeita de cardiopatia congénita, na redução de custos associados a transportes desnecessários e na interacção entre os neonatologistas e

cardiologistas pediátricos, melhorando a comunicação entre os diferentes níveis de cuidados de saúde. Paralelamente é assegurado aos doentes, que o necessitam, o seguimento em hospital com cardiologia pediátrica, conquanto garantindo os cuidados na proximidade.

ECHOCARDIOGRAM BY TELEMEDICINE IN THE NEWBORN IN A LEVEL II HOSPITAL – A REVIEW OF FOUR YEARS

ABSTRACT

Introduction: The Echocardiogram by Telemedicine (EcoTM) between the pediatric department of a level 2 hospital and the pediatric cardiology service of a level 3 hospital began in October 2005.

Objective: To characterize the newborns (NB) who underwent EchoTM and emphasize the importance of this practice in the management of the patients.

Methods: The authors reviewed the reports of EchoTM conducted between October 1, 2005 and September 30, 2009. The following variables were analyzed: age, sex, reason for the exam, diagnosis and orientation.

Results: During this period, 139 EchoTM were done on 122 NB (1.71% of our live NB). Male patients predominated (57%). EchoTM was performed before discharge from the maternity in 30,9% and during the first week in 50%; it was urgent in 11 cases.

The most frequent motives for EchoTM: asymptomatic heart murmur (68,3%), pervious abnormal EchoTM (11,5%), malformations (5,8%) and hypoxia (3,6%). The most frequent diagnosis were: ventricular septal defect (VSD) (31.3%), inter-auricular communication (25.8%) and patent ductus arteriosus (7%). Six infants were transferred (simple transposition of greater arteries (n=2), single ventricle (n=1), malformation of the aortic arch (n=1), aortic coarctation (n=1) and large sub-aortic VSD (n=1). In 26.6% it was excluded cardiopathy.

EchoTM was repeated in 72 % of the infants and 24% were discharged.

Discussion: The EchoTM scheduled before discharge or during the first month, in NB with asymptomatic murmur, allows us to make an early diagnosis of heart disease.

The possibility of doing an emergency EchoTM allows a rapid and accurate diagnosis, identifying NB with critical heart disease requiring immediate intervention and transfer to a tertiary center.

The EchoTM between these two hospitals of different level, brought benefits to the health care provided, avoiding discomfort to patients and allowing an adequate referral to pediatric cardiology when needed.

Keywords: Echocardiography, telemedicine, congenital heart desease, newborn infant.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 137-140

BIBLIOGRAFIA

1. World Health Organization. A Health Telematics Policy: in support of the WHO's Health-for-All strategy for global health development, report of the WHO Group Consultation on Health Telematics, 11-16, December, Geneva, 1997. Unpublished document WHO/DGO/98.01
2. Finley JP, Sharratt GP, Nanton MA, Chen RP, Bryan P, Wolstenholme J, Macdonald C. Paediatric echocardiography by telemedicine-nine years' experience. J Telemed Telecare 1997(3): 4200-4.
3. Mulholland HC, Casey F, Brown D, Corrigan N, Quinn M, McCord B, Rogers J, Craig BG. Application of a low cost telemedicine link to the diagnosis of neonatal congenital heart defects by remote consultation. *Heart* 1999; 82: 217-21.
4. Sable CA, Cummings SD, Pearson GD, Schratz LM, Cross RC, Quivers ES, Rudra H, Martin GR. Impact of Telemedicine on the Practice of Pediatric Cardiology in Community Hospitals. Pediatrics 2002; 109(1):E3.
5. McCrossan BA, Grant B, Morgan GJ, Sands AJ, Craig B, Casey FA. Diagnosis of congenital heart disease in neonates by videoconferencing: an eight-year experience. J Telemed Telecare 2008**;** 14 (3): 137-40.
6. Grant B, Morgan GJ, McCrossan BA, Crealey GE, Sands AJ, Craig B, Casey FA. Remote diagnosis of congenital heart disease: the impact of telemedicine. Arch Dis Child 2010; 95: 276-80.
7. Ainsworth SB, Wyllie JP, Wren C. Prevalence and clinical significance of cardiac murmurs in neonates. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 1999;80;F43-F45.
8. Sadowski SL. Congenital cardiac disease in the newborn infant: past, present, and future. Crit Care Nurs Clin North Am 2009; 21(1): 37-48.
9. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congetinal heart disease: prevalence at birth. Am J Epidemiol 1985:121:31-6.
10. Rein AJ, Omokhodion SI, Nir A. Significance of a cardiac murmur as the sole clinical sign in the newborn. Clinical pediatrics 2000;39(9):511-20.
11. Frommelt MA. Differential diagnosis and approach to a heart murmur in term infants. Pediatr Clin N Am 2004;51:1023-32.

CORRESPONDÊNCIA

Ana Margarida Costa
anampbc@gmail.com

AGRADECIMENTOS

Ao Serviço de Cardiologia Pediátrica do Hospital Pediátrico de Coimbra, ao Serviço de Pediatria do Hospital de Vila Real e ao Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Caso dermatológico

Ana Oliveira[1], Susana Vilaça[1], Manuela Selores[1]

Criança de cinco anos, sexo masculino, sem antecedentes patológicos de relevo. Enviado à consulta de Dermatologia por lesão cutânea do couro cabeludo associada a alopécia, com evolução desde os três meses de vida. Segundo os pais a referida lesão cursava episodicamente com prurido e formação de bolha.

Ao exame objectivo observava-se uma placa ovalada, eritemato-alaranjada, de limites bem definidos e de contornos regulares, com superfície lisa aveludada associada a alopécia, com cerca de 4 cm de maior eixo, na região parietal direita. A pesquisa do sinal de Darier revelou-se positiva.

Qual o seu diagnóstico?

Figura 1

[1] Serviço de Dermatologia, CH Porto – Hospital de Santo António

A observação de uma placa eritemato-alaranjada única, presente desde os primeiros meses de vida, associada a surtos de prurido e vesiculação e com sinal de Darier positivo sugere-nos tratar-se de um mastocitoma cutâneo.

O mastocitoma cutâneo corresponde a uma das quatro formas de mastocitose cutânea. Representa aproximadamente 10% dos casos de mastocitose cutânea na infância e consiste geralmente numa lesão única, circular ou ovalada, de cor eritemato-alaranjada e superfície lisa. Pode ser assintomático ou associar-se a prurido ou vesiculação quando sujeito a fricção. Esta reacção denomina-se sinal de Darier (nome do dermatologista francês que descreveu o fenómeno). Este sinal deve ser pesquisado em todos os doentes com suspeita de mastocitose cutânea, e caracteriza-se por eritema, edema e eventualmente formação de bolha local alguns minutos após fricção da lesão, acompanhados de prurido. Esta reacção pode persistir de alguns minutos a várias horas. Alguns doentes podem apresentar eritema e prurido generalizados, pela libertação de histamina, embora este fenómeno seja raro nos doentes com lesão única. O diagnóstico diferencial inclui o xantogranuloma juvenil e o nevo sebáceo.

As mastocitoses englobam um conjunto de doenças caracterizadas por acumulação de mastócitos na pele, com ou sem envolvimento de outros órgãos e com uma incidência de 1 caso em cada 1000 a 8000 nascimentos. Os mastócitos são células hematopoiéticas que desgranulam, libertando mediadores inflamatórios, quando reconhecem determinados antigénios ou por acção de certos estímulos, como o exercício físico, a fricção ou a exposição ao calor.

O diagnóstico é, na maior parte dos casos, clínico. Nos casos dúbios a biopsia cutânea ajuda à confirmação do diagnóstico.

ABSTRACT

Mastocytoma is a condition that occurs in infants, characterized by localized mast cell hyperplasia and release of their mediators. It may be present at birth or may arise during infancy, and represents approximately 15-20% of all childhood mastocytosis lesions. It usually appears in infants as a single yellow–tan, round to oval nodule or plaque.

The diagnosis is based on the clinical appearance of the lesions and elicitation of Darier's sign, and confirmed by biopsy which shows mast cell hyperplasia.

We report the case of a child with a solitary mastocytoma of the scalp.

Keywords: mastocytosis, mastocytoma, Darier sign.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 141-142

BIBLIOGRAFIA

Harper J, Oranje A, Prose NS. Textbook of Pediatric Dermatology. Oxford, United Kingdom: Wiley-Blackwell, 2010.

Bolognia J, Jorizzo J, Rapini R. Dermatology. Mosby Elsevier, 2008.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Caso endoscópico

Fernando Pereira[1]

O João, com quatro meses de idade foi enviado à consulta de Gastroenterologia Pediátrica por ter sangue e muco nas fezes.

Tratava-se de criança filha de pais saudáveis não consanguíneos, fruto de primeira gravidez de termo sem intercorrências, que nasceu de parto eutócico. Iniciou amamentação no segundo dia de vida que manteve até à data da presente consulta. A sua evolução estaturo-ponderal foi normal no percentil 50 e não teve qualquer sintomatologia digestiva até aos 3,5 meses altura em que a mãe começou a notar a presença de pequena quantidade de sangue vivo e muco salpicando nas fezes que por sua vez se tornaram mais moles mas sem aumento de frequência das dejecções. Apesar destas alterações a criança continuou a mamar bem e a evoluir adequadamente. A mãe teve quadro de bronquite asmatiforme na infância que resolveu no inicio da adolescência.

O exame objectivo não evidenciou qualquer alteração, para além de discreto eritema perianal e pequena fissura na comissura anal posterior. Era portador de estudo analítico, incluindo hemograma com plaquetas, estudo da coagulação, proteínas totais e electroforese, função hepática e renal e bacteriológico de fezes, todos com valores normais.

Em face deste quadro, e considerando a ansiedade dos pais que não conseguimos fazer dissipar durante a consulta, decidimos efectuar uma rectosigmoidoscopia, durante a qual recolhemos a imagem que mostramos na figura anexa.

No contexto descrito qual lhe parece a mais correcta interpretação da imagem:

1 – Aspecto normal da mucosa rectal
2 – Colite ulcerosa
3 – Rectite alérgica
4 – Colite infecciosa

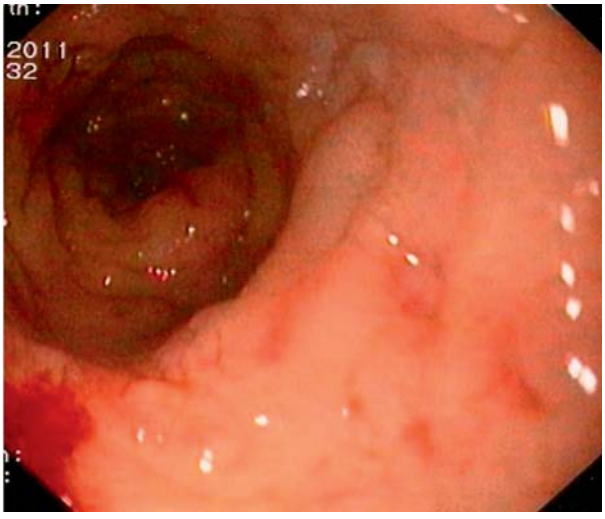


Figura 1

[1] Serviço de Gastroenterologia
Hospital Maria Pia / CH Porto

COMENTÁRIOS

A imagem que apresentamos permite ver edema acentuado, congestão e erosões da mucosa rectal com pequenas áreas hemorrágicas, aspecto que atingia o recto e a porção inicial do sigmoide. Foram efectuadas três biópsias em pontos diferentes, tendo o exame histológico revelado a presença de edema e congestão da mucosa e submucosa, infiltrado de predomínio linfoplasmocitário com importante componente eosinofílico. Decidimos aconselhar a mãe a retirar da sua alimentação todos os alimentos contendo proteínas do leite de vaca e continuar a amamentar a criança normalmente. Três semanas depois voltamos a observar a criança que continuava com óptimo desenvolvimento e tinha dejecções normais.

Tratava-se de rectosigmoidite alérgica induzida pelas proteínas alimentares, a causa mais frequente de rectorragia neste grupo etário, que surge nas primeiras semanas de vida e não interfere com o normal desenvolvimento da criança. A anemia e hipoproteinemia podem ocorrer raramente quando a situação se prolonga. Estas crianças são sensíveis às proteínas do leite de vaca e frequentemente de soja; no entanto, a maior parte fazem amamentação exclusiva e reagem às proteínas excretadas pelo leite materno. Quando iniciam a alimentação diversificada e posteriormente o leite de vaca comercial não desenvolvem qualquer reacção. Têm sido descritos alguns casos semelhantes em crianças mais velhas, até à adolescência, que respondem bem à exclusão das proteínas do leite de vaca da alimentação.

Perante um quando clínico como o apresentado, sem qualquer perturbação do desenvolvimento, não há justificação para efectuar estudos analíticos nem exames endoscópicos ou histológicos. Devemos instituir o tratamento adequado e acompanhar atentamente a evolução dos acontecimentos, geralmente favorável, poupando assim a criança a agressões, bem como ao erário público ou os pais a despesas desnecessárias.

ABSTRACT

We present the clinical case of an infant with four months that was observed in the Gastroenterology Department for the presence of mucus and small amount of blood in stool. The child was in breastfeeded and had normal development and physical examination. Blood and fecal analysis were normal. Rectosigmoidoscopic examination and find an erosive rectocolitis with eosinophils. The diagnosis of allergic proctocolitis was considered. Cow milk products were excluded from the diet and three weeks later the patient was well.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 143-144

BIBLIOGRAFIA

1. Ravelli A, Villanacci V, Chiappa S, Bolognini S, Manenti S, Fuoti M. Dietary protein induced proctocolitis in childhood. Am J Gastroenterol 2008; 103:2605-12.
2. Troncone R and Discepolo V. Colon in food allergy. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2009; 48,suppl 2, S89-91.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Caso estomatológico

José M. S. Amorim[1]

Criança do sexo masculino, 11 anos de idade referenciado à consulta de Estomatologia para observação de lesão gengival, com cerca de oito meses de evolução, não dolorosa mas facilmente sangrante de forma espontânea e com a mastigação dos alimentos. Tinha sido instituída medicação com colutório, sem qualquer efeito.

Antecedentes pessoais irrelevantes.

Ao exame objectivo era visível uma lesão ruborizada a nível do incisivo central superior esquerdo, sangrante ao toque mas indolor; apresentava ainda má higiene oral com placa evidente e tártaro acentuado (Figura 1)

Face ao descrito:

Qual o seu diagnóstico?
Qual a sua atitude?

Figura 1

[1] Serviço de Estomatologia Hospital Maria Pia / CH Porto

O caso clínico descrito trata de um Granuloma Piogénico.

O **granuloma piogénico** é uma lesão proliferativa benigna, caracterizada pelo crescimento excessivo de tecido conjuntivo em resposta a uma agressão traumática. Esses estímulos ocorrem durante longos períodos de tempo, podendo ser provocados por raízes de dentes decíduos, por dentes mal posicionados, por tártaro e placa subgengival, próteses mal adaptadas ou outro fator de irritação local.

Pode surgir em múltiplas localizações embora se situe mais frequentemente na mucosa oral, sendo habitualmente indolor.

Sem tratamento pode crescer bastante e alcançar tamanhos consideráveis, o que leva muitas vezes a ser confundido com lesões malignas. Se o tempo de evolução é curto apresenta uma coloração avermelhada devido à elevada vascularização. Esta intensa vascularização faz com que sangrem com facilidade. As lesões mais antigas apresentam coloração rosada por serem mais colagenizadas e pouco vascularizadas.

O diagnóstico é feito pelo exame clínico e confirma-se com a realização de biópsia excisional da lesão, com estudo histológico.

A abordagem primária do tratamento destas lesões deve ser a remoção do factor de irritação local. Esta atitude leva muitas vezes à regressão da lesão. Nos casos em que tal não acontece, torna-se necessário proceder à remoção cirúrgica do excesso de tecido de granulação, com ou sem extracção do(s) dente(s) afectado(s).

A criança deste caso clínico foi tratada com a remoção da placa e do tártaro e fez biopsia excisional da lesão. O estudo histológico confirmou tratar-se de um granuloma piogénico.

ABSTRACT

A 11 year-old boy was referred to our department with a chief complaint of a painless slow growing mass, localized to the gums. The lesion was highly vascular, easily bleeding, at the level of 2.1. In addition, the patient had poor oral hygiene, presenting exuberant plaque and tartar.

We performed an excisional biopsy of the lesion and removed the plaque and tartar; histology confirmed the clinical diagnosis of pyogenic granuloma

keywords: gingiva, children, pyogenic granuloma.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 145-146

BIBLIOGRAFIA

McMahon RFT, Sloan P. Essentials of Pathology for Dentistry, 2002, Churchill Livingstone, p. 229.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Caso hematológico

Miguel Salgado[1], Emília Costa[2], Filipa Campos[3], Luís Leite[4], Inês Freitas[5], José Barbot[4]

Criança do sexo masculino, seis anos de idade, sem antecedentes pessoais ou familiares de patologia hematológica, realizou estudo pré-operatório de rotina para intervenção cirúrgica programada (adeno-amigdalectomia), que não sugeriu coagulopatia, tendo o procedimento decorrido sem intercorrências. Doze dias após a cirurgia ocorreu uma hemorragia abundante, resolvida com tamponamento no hospital. O estudo analítico efectuado nesta altura demonstrava a presença de anemia – Hemoglobina (Hb) 7.8 g/dL e Hematócrito (Htc) 22.1% para valores pré-operatórios de 12.5 g/dL e 36.8%, respectivamente. Foi também reavaliada a hemostase primária (PFA-100) e secundária (estudo da coagulação) com resultados normais.

Ao terceiro dia após a hemorragia era já objectivada uma recuperação hematológica espontânea, com Hb 8.4 g/dL, RDW 14.7% e reticulocitose (174300/µL). O conteúdo de hemoglobina dos reticulócitos (CHr) era de 30.3 pg (reticulócitos normocrómicos) (Figura 1).

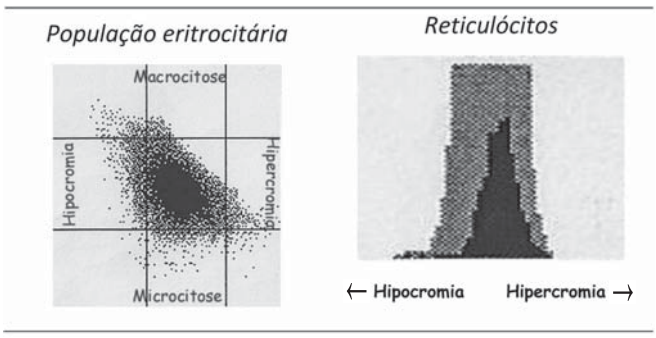


Figura 1 – Histograma demonstrando a presença de uma população eritrocitária madura dentro dos parâmetros da normalidade e reticulócitos normocrómicos (30.3 pg).

Perante a melhoria clínica e a ausência de episódios adicionais de hemorragia, a criança teve alta para o domicílio sem qualquer tipo de medicação, com marcação de consulta após três semanas para reavaliação.

Vinte e quatro dias após a hemorragia foi observada na consulta externa. Os pais negaram novos episódios de sangramento mas referiram sonolência excessiva e cansaço fácil. Ao exame objectivo apresentava descoloração da pele e mucosas. Os exames efectuados demonstraram um novo agravamento da anemia (Hb 7.8 g/dL, Htc 26.4%) com índices eritrocitários reveladores de hipocromia e microcitose ligeiras (VGM 73.9 fL, HGM 21.8 pg), queda na contagem de reticulócitos (73300/µL) e aumento do RDW (17.5%).

No histograma eram claramente visíveis duas populações de eritrócitos, uma normocítica e normocrómica e outra microcítica e hipocrómica. O CHr era de 19.3 pg (reticulócitos hipocrómicos) (Figura 2).

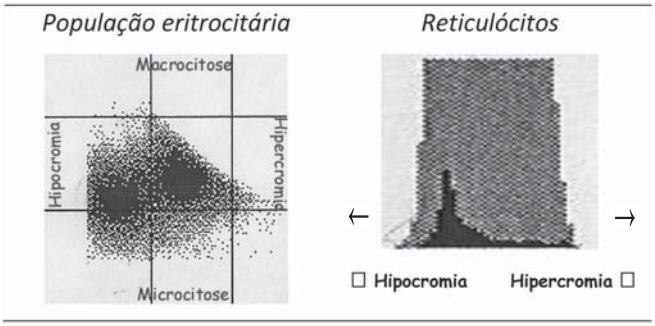


Figura 2 – Histograma revelando duas populações com diferentes parâmetros eritrocitários e reticulócitos hipocrómicos (19.3 pg).

QUAL A CAUSA DA ANEMIA?

- Uma hemorragia oculta?
- Ferropenia?
- Falência medular?

[1] S. Pediatria, ULS Alto Minho, V. Castelo
[2] S. Pediatria, CH Porto
[3] S. Hematologia, CH Porto
[4] S. Hematologia, IPO, Porto
[5] S Patologia Clínica, CH Porto

DISCUSSÃO

A hemorragia tardia pós adeno-amigdalectomia é uma complicação rara mas potencialmente grave, mesmo em crianças sem patologia hematológica prévia[1,2]. O facto de ocorrer no domicílio, eventualmente longe duma urgência hospitalar, potencia o risco que lhe é inerente. O sangramento massivo obriga por vezes à realização de hemostase cirúrgica no bloco operatório e à transfusão de concentrado eritrocitário[3]. Após a estabilização na fase aguda, é necessária uma vigilância atenta e activa para garantir que a criança com anemia por hemorragia recupere os valores hematológicos de base. Paradoxalmente, aquelas com quadro clínico menos dramático e que por isso não realizam transfusão de concentrado eritrocitário são as que maior risco correm de iniciar secundariamente uma eritropoiese ferripriva.

Foi o caso da criança supra-citada, em que o rápido controlo da hemorragia com estabilização hemodinâmica sem necessidade de suporte transfusional, aliado a uma aparente melhoria precoce (aumento da hemoglobina com reticulocitose normocrómica) levaram a uma enganadora noção de resolução clínica.

Um exercício de cálculo permite concluir ter-se tratado de uma hemorragia importante:

Massa eritrocitária (mL) = Peso (Kg) x 75 x Htc

Sabendo que esta criança pesava 22 Kg e tendo acesso ao valor de Htc antes e após a hemorragia, é possível calcular a massa eritrocitária perdida, que neste caso se cifrou em 242 mL, ou seja, 40% do total. A esta perda de massa eritrocitária substancial está sempre associada uma perda de ferro. Assim, estimando as reservas de ferro em 330 mg (15 mg/Kg), e equivalendo cada mililitro de massa eritrocitária a 1.1 mg de ferro, calcula-s que a hemorragia foi responsável pela perda de 266 mg de ferro, correspondente a 81% das reservas.

Neste caso particular, na ausência de reposição por transfusão de sangue, assim como de suplementação medicamentosa, a resposta positiva inicial foi travada pelo esgotamento das reservas de ferro do organismo, ressurgindo assim a anemia, com a emergência aguda de uma nova população de eritrócitos microcíticos e hipocrómicos claramente visível no histograma. Os parâmetros bioquímicos do ferro efectuados nessa altura apoiaram o diagnóstico, tendo sido obtidos valores diminuídos do ferro sérico (3.3 µg/dL) e da ferritina (1.5 µg/L).

Após o diagnóstico de anemia ferripriva a criança iniciou tratamento com ferro, com boa tolerância e melhoria progressiva. À data de alta da consulta apresentava Hb 12.6 g/dL, Htc 36.7%, parâmetros eritrocitários adequados e uma ferritina de 105 µg/L (Figura 3).

Face a este caso clínico, os autores concluem da importância da suplementação sistemática com ferro de todas as crianças com anemia secundária a hemorragia pós adeno-amigdalectomia que não tenham sido transfundidas, independentemente da sua evolução inicial, de modo a não comprometer a normal recuperação hematológica.

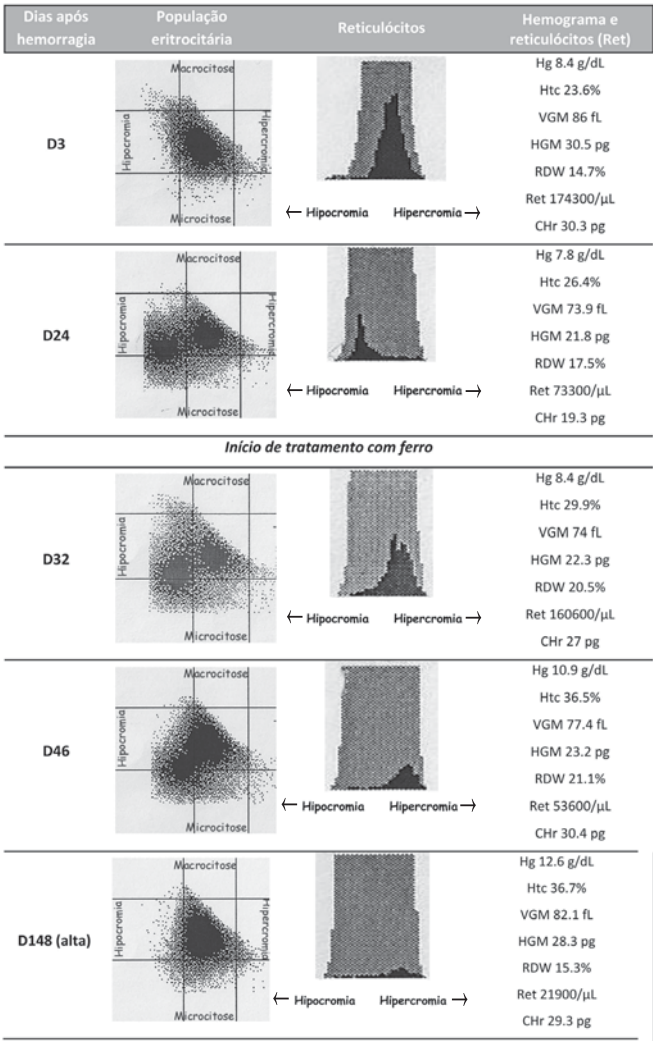


Figura 3 – Histogramas antes, durante e após tratamento com ferro. Uma análise mais atenta demonstra que apenas oito dias após início da terapêutica, apesar de ainda não ser visível qualquer modificação da população eritrocitária madura, estava já presente um grande desvio dos reticulócitos no sentido da normocromia, sendo assim possível antecipar a boa resposta terapêutica que se veio posteriormente a verificar.

ABSTRACT

The authors present the clinical case of a six years old child followed by Pediatric Hematology because of anemia detected after a late hemorrhage following adenotonsillectomy, debating the differential diagnosis and management.

Keywords: adenotonsillectomy, anemia, hemorrhage, histogram

BIBLIOGRAFIA

1. Windfuhr JP, Chen YS. Incidence of post-tonsillectomy hemorrhage in children and adults: a study of 4848 patients. Ear Nose Throat J 2002; 81(9):626-8.
2. Liu HJ, Anderson KE, Willging JP, Myer III CM, Shott SR, Bratcher GO et al. Posttonsillectomy hemorrhage. What is it and what should be recorded? Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2001; 127:1271-5.
3. Ribeiro C, Figueiredo S, Matos C, Chacim S, Costa E, Barbot J. Hemorragia tardia pós-adenoamigdalectomia. AB0 2010; 44:43-6.

CORRESPONDÊNCIA

José Miguel Vaz Salgado
Estrada de Santa Luzia
4901-858 Viana do Castelo
Tlf: (00351) 258 802 100

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Caso radiológico

Filipe Macedo[1]

Adolescente do sexo feminino, com 11 anos de idade, realiza Rx da coluna vertebral na sequência da investigação dor lombar. Mostra-se apenas o perfil da coluna lombar.

Qual o seu diagnóstico?

Figura 1 – Rx da coluna lombar (perfil, em carga)

[1] Especialista em Radiodiagnóstico – SMIC, Porto

ACHADOS

Observa-se lise ístmica (espondilolise) associando-se deslocamento anterior do corpo de L5 sobre S1 (espondilolistese).

DISCUSSÃO

A espondilolistese define-se como um deslizamento anterior de um corpo vertebral em relação ao corpo vertebral subjacente. Ocorre quase sempre na região da charneira lombo-sagrada: L5--S1 ou L4-L5.

Pode ocorrer por espondilolise ou ter causa degenerativa por deslizamento das apófises articulares entre si.

A espondilolise corresponde a uma fenda na porção inter--articular de L5 (istmo), raramente L4. A etiologia inclui anomalias congénitas e traumatismo repetido durante o crescimento de esqueleto. Pode ser bilateral. É rara antes dos 5 anos de idade.

A espondilolise pode assintomática sendo no entanto uma das causas mais frequentes de lombalgia no adolescente. O tratamento pode ser conservador ou cirúrgico.

Pode haver espondilolise com ou sem espondilolistese e vice-versa.

IMAGIOLOGIA

1 - Rx

É o primeiro exame e faz muitas vezes o diagnóstico.

A espondilolistese manifesta-se como um degrau entre a face posterior dos dois corpos vertebrais em causa[1]. Avalia-se na incidência de perfil em carga.

A espondilolise manifesta-se como uma fenda no istmo da vértebra. Demonstra-se tradicionalmente na incidência oblíqua direita/esquerda da coluna lombar[2], através do sinal clássico de cão escocês de Lachapèle (colar/amputação do pescoço do cão).

Nos casos mais evidentes é visível na incidência de face e/ou de perfil dispensando-se as incidências oblíquas (como no caso presente).

2 - TC

Permite a avaliação anatómica mais detalhada, sobretudo com reformatações multiplanares[3].

3 - RMN

Menor detalhe anatómico. Pode ser útil nos casos atípicos e se há risco de lesão discal ou medular.

4 - Cintigrafia óssea

Útil na escolha entre o tratamento conservador e cirúrgico e no seguimento da lesão.

ABSTRACT

We present a case of an 11 year old girl in whom an x-ray of the vertebral column was performed to investigate back pain. Spine x-ray showed spondylolysis and spondylolisthesis at L5--S1. Spondylolylis is one of the most common causes of back pain in older children and adolescents. The diagnosis is usually made by x-ray and/or CT.

Keywords: spondylolisthesis, spondylolysis

Nascer e Crescer 2011; 20(3): 150-151

BIBLIOGRAFIA

1. Castaing J, Videgrain M, Burdin P. L`examen radiologique du rachis. Paris: Maloine S.A. Editeur, 1910: 185-90.
2. Freyschmidt J, Brossmann J, Wiens J, Sternberg A. Borderlands of Normal and Early Pathological Findings in Skeletal Radiography. 5th Ed. Stuttgart: Thieme, 2003: 620.
3. Kumar R, Faustino G, Madewel J, Swischuk L, David R. Radiographic configuration in various congenital and acquired disorders. Radiographics 1998; 8(3):455-85.

II Reunião do Centro Materno Infantil do Norte
XXIII Reunião do Hospital de Crianças Maria Pia

20 a 23 de Novembro de 2011
Porto, Ipanema Park Hotel

A Pediatria e os novos desafios

Cursos Pré-Congresso

Suporte de Vida Pediátrico

Doenças Metabólicas

Curso Pós-Congresso

Hipertensão Arterial

Transição de cuidados: da criança ao jovem adulto

Diabetes: avanços terapêuticos

Procriação medicamente assistida

O adolescente e a imagem corporal

Recém-nascido de risco neurológico

Intervenção precoce: articulação de cuidados

Perturbações da linguagem

Epilepsia

Resumo das Intervenções

Apoio:

Bial

Organização
Departamento da Criança e do Adolescente
Departamento da Mulher

centro hospitalar do Porto

Colaboração
CH Alto Ave, CH Entre Douro e Vouga, CH Médio Ave, CH Nordeste, CH Póvoa de Varzim | V. Conde, CH Tâmega e Sousa, CH Trás-os-Montes e Alto Douro, CH V. Nova de Gaia e Espinho, Hospital de Braga, Hospital São João, Hospital Santa Maria Maior, ULS Alto Minho, ULS Matosinhos, ACeS Gondomar, ACeS Porto Ocidental

Secretariado
Rua da Boavista, 827 | 4050 Porto
E-mail: secretariado@reuniaomariapia-cmin.com
Tel.: 915 676 516 | 226089900 - Ext 3247

Esta é a II Reunião do CMIN/XXIII Reunião Anual do Hospital de Crianças Maria Pia, a qual representa actualmente um dos maiores eventos de educação médica continuada na área pediátrica no Norte do país, pelo longo historial, nível científico e ampla participação. É pois para nós uma responsabilidade acrescida apresentar um programa científico de elevada qualidade e actualidade, com o objectivo final de melhorar os cuidados de saúde à criança e adolescente. Como é nossa tradição e porque estamos conscientes que a Medicina é cada vez mais um trabalho de equipa, este programa foi elaborado de acordo com as propostas dos serviços de pediatria da região norte, tendo estes uma participação activa e directa na escolha dos temas para debate. Procuramos ser também inovadores e trazer uma perspectiva multidisciplinar de abordagem da saúde da criança, desde o nascimento à idade adulta, incluindo a visão das Associações de Doentes. Mantivemos como curso pré - congresso o **Curso Suporte de Vida Pediátrico**, organizado pelo GRP, com a creditação do CPR e do ERC, uma necessidade imperiosa na educação dos profissionais de saúde e organizamos ainda um **Curso de Doenças Metabólicas**, de índole teórico prático visando o diagnóstico e estratégia terapêutica destas situações.

O curso pós congresso vai debruçar-se sobre **Hipertensão Arterial na Criança e Adolescente**, um tema cada vez mais importante face aos estilos de vida da população pediátrica dos dias de hoje.

Igualmente importantes são as apresentações de comunicações orais e posters, que irão permitir uma valiosa troca de experiências entre os profissionais das várias áreas da Pediatria.

Para além de um programa que esperamos equilibrado e interessante, permitindo a actualização de conhecimentos e convergência de saberes, esperamos que esta reunião seja também um espaço de convívio entre colegas e amigos, de alegria, de harmonia e de união.

A todos que contribuíram para esta realização, comissão organizadora, comissão científica, prelectores, moderadores, autores, revisores, secretários, aos nossos patrocinadores nomeadamente a Associação do Hospital de Crianças Maria Pia, a Liga de Amigos e a Indústria Farmacêutica, cujo apoio financeiro permitiu a concretização da nossa Reunião, deixamos os nossos agradecimentos.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Tratamento dietético no metabolismo proteico

Manuela Ferreira de Almeida[1]

As doenças hereditárias do metabolismo (DHM) são consideradas mais importantes pela sua gravidade que pela sua frequência. Segundo uma perspectiva patofisiológica, estas doenças podem ser enquadradas em três grupos: as que envolvem distúrbios da síntese ou degradação de moléculas complexas, as que dão origem a intoxicação por acumulação de substratos ou as que interferem no metabolismo energético.

Os efeitos negativos das DHM podem ser evitados ou significativamente diminuídos se for feito um diagnóstico precoce, de modo a iniciar um programa terapêutico atempado. O Programa Nacional de Diagnóstico Precoce (PNDP) teve o seu início em 1979-80, com o rastreio da fenilcetonúria e hipotiroidismo, tendo sido recentemente alargado com o uso da Espectrometria de Massa em Tandem (MS/MS) a 23 novas patologias susceptíveis de tratamento numa fase precoce. A colheita de sangue deve ser efectuada em papel de filtro entre o 3º e o 6º dia de vida, habitualmente nos Centros de Saúde, com envio imediato das amostras para o Laboratório Nacional de Rastreios – Centro de Genética Médica, INSA IP. Neste sentido, os doentes rastreados precocemente pelo PNDP, e/ou diagnosticados clinicamente são encaminhados para centros especializados no tratamento deste tipo de patologias (despacho nº 4326/2008, 2ª série), onde se inicia de imediato o tratamento, evitando as graves consequências típicas da fase aguda, realçando de entre elas, a instalação de sequelas neurológicas irreversíveis. O diagnóstico atempado e o bom controlo metabólico são cruciais para assegurar o prognóstico favorável destes doentes.

De entre as mais de 300 DHM descritas, algumas desencadeiam quadros de intoxicação, tais como as causadas por defeitos no metabolismo dos aminoácidos, sendo designadas como doenças hereditárias do metabolismo proteico (DHMP), e de que fazem parte as aminoacidopatias, as acidúrias orgânicas e as doenças do ciclo da ureia.

As DHMP têm particular interesse, na medida em que é possível uma abordagem nutricional no seu tratamento. Os princípios gerais do tratamento, neste tipo de patologias, consistem:

- no controlo do aporte de proteína natural , reduzindo assim a disponibilidade do substrato na via metabólica afectada;
- na diminuição do catabolismo proteico e na promoção do anabolismo, evitando assim a acumulação dos produtos tóxicos e lesões no sistema nervoso central;
- em manter uma preocupação constante com a promoção de uma nutrição correcta para permitir o crescimento.

Para tal, é necessário o conhecimento rigoroso da composição nutricional dos alimentos disponíveis e permitidos no sentido de melhor adaptar os planos alimentares às necessidades dos doentes.

Este tipo de tratamento requer uma estreita relação entre os familiares e os profissionais de saúde especializados em variadas áreas (médico, nutricionista, psicólogo, geneticista, bioquímico/ farmacêutico, etc.) para estabelecer a terapia adaptada a cada caso e controlar a sua resposta à terapêutica.

Nesta apresentação particularizamos o tratamento nutricional e dietético de três aminoacidopatias rastreadas através do PNDP: fenilcetonúria (PKU), Homocistinúria (HOM), Leucinose (MSUD) e de uma das doenças do ciclo da ureia que não é passível de ser diagnosticada através do PNDP: Défice da transcarbamilase da ornitina (OTC).

A actuação nutricional e dietética é similar nestas patologias, sendo fundamental quantificar/restringir a ingestão de certos alimentos. O tratamento consiste em todas estas DHMP na implementação de uma dieta restrita em proteína natural e no caso da PKU, HOM e MSUD, nos aminoácidos que provocam intoxicação (Tabela 1). De modo a garantir as necessidades proteicas, é feita uma suplementação com uma mistura de aminoácidos essenciais no caso da OCT, ou com misturas de aminoácidos isentas dos aminoácidos que provocam intoxicação no caso da PKU, HCU e MSUD. A esta mistura deve adicionar-se uma fonte de proteína natural e fontes glicídicas e lipídicas, devendo dividir-se o mais possível o total das tomas ao longo do dia. O aporte em glícidos e lípidos, suplementados ou fornecidos em parte pelos alimentos hipoproteicos, permite satisfazer as necessidades energéticas, tentando evitar o catabolismo proteico e constituindo uma mais-valia para o encaminhamento dos aminoácidos para os processos de síntese. Dadas as restrições alimentares características deste padrão alimentar, é feita suplementação em micronutrientes.

Em situação crítica de descompensação, para evitar as consequências graves para a criança, a dieta terá de sofrer modificações do aporte nutritivo, com restrição do aporte proteico e incremento do aporte energético (dietas de semi-urgência e de urgência).

O estado nutricional destes doentes deve merecer uma atenção especial. Deve realizar-se uma investigação analítica

[1] Centro de Genética Médica Jacinto de Magalhães
[2] Dep. Genética, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, IP

Tabela 1 – Doenças Hereditárias do Metabolismo Tratadas com uma Dieta Hipoproteica

Doença	Composto Tóxico	Dieta	Mistura de Aminoácidos *	Tratamento Médico
Aminoácidopatia				
Fenilcetonúria (PKU)	Fenilalanina	Restrição Fenilalanina	Isenta de fenilalanina	
Leucinose (MSUD)	Leucina, Isoleucina, Valina e Cetoderivados	Restrição Leucina Isoleucina Valina	Isenta de leucina, isoleucina e valina	Tiamina (Vit. B_1) (nas formas sensíveis)
Homocistinúria Clássica (HOM)	Homocistina	Restrição Metionina	Isenta de metionina	Citrato de betaína Cistina Vit. B_6
Ciclo da Ureia				
Défice da transcarbamilase da ornitina (OTC)	Amónia	Restrição Proteica	Com aminoácidos essenciais	Benzoato sódio Fenilbutirato Arginina/ Citrulina

* Listagem de produtos dietéticos com carácter terapêutico comparticipados a 100% - http://www.dgs.pt/

global com estudo hematológico, bioquímico e das funções renal e hepática. A ingestão lipídica deve ser devidamente monitorizada de modo a optimizar o aporte de ácidos gordos essenciais. A avaliação da composição corporal, por bioimpedância eléctrica tetrapolar, será igualmente útil, de modo a constatar a evolução da massa celular e do ângulo de fase.

A preocupação inicial do Programa Nacional de Diagnóstico Precoce centrou-se na prevenção das consequências neurológicas impostas pelas doenças. Actualmente, e com este primeiro objectivo concretizado para as patologias que rastreia, apresentam-se as recomendações e alguns aspectos particulares da intervenção nutricional nas DHMP, focando-se o tratamento dietético na generalidade e a adaptação da dieta às diferentes fases da vida do doente, tendo em vista a optimização do estado nutricional dos doentes hereditários do metabolismo proteico.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S154-S155

BIBLIOGRAFIA

1. Rocha JC, Vilarinho L, Cabral A, Vaz Osório R, Almeida MF. Consenso para o tratamento nutricional da fenilcetonúria. *Acta Pediatr Port* 2007;38 (1): 44-54 http://www.spp.pt/Userfiles/File/App/Artigos/6/20080422131427_APP_VOL_38_N1_CR_Tratamento_Nutricional_fenilcetonuria.pdf
2. Rocha JC, Martins E, Cabral A, Almeida MF. Consenso para o tratamento nutricional da leucinose. *Acta Pediatr Port* 2007; 38 (3): 120-8 http://www.spp.pt/Userfiles/File/App/Artigos/4/20080415181229_Acta_Ped_Vol_38_N_3_CR_Consenso_tratamento_nutricional_leucinose.pdf
3. Rocha JC, Sequeira S, Cabral A, Almeida MF. Consenso para o tratamento nutricional das doenças do ciclo da ureia. *Acta Pediatr Port* 2009; 40 (4): 175-84. http://www.spp.pt/Userfiles/File/App/Artigos/17/20100115185201_Consensos%20SPP_Consenso%20DCU_40(4).pdf
4. Testai FD, Gorelick PB. Inherited metabolic disorders and stroke part 2: homocystinuria, organic acidurias, and urea cycle disorders. *Arch Neurol.* 2010 Feb;67(2):148-53. http://archneur.ama-assn.org/cgi/content/full/67/2/148
5. Finkelstein JD. Inborn errors of sulfur-containing amino acid metabolism. *J Nutr.* 2006 Jun;136(6 Suppl):1750S-1754S. http://jn.nutrition.org/content/136/6/1750S.full.pdf+html
6. Yap S. Classical homocystinuria: Vascular risk and its prevention. *J Inherit Metab Dis.* 26 (2003) 259-265. http://www.springerlink.com/content/m3m36g3228642736/
7. Magner M, Krupková L, Honzík T, Zeman J, Hyánek J, Kožich V. Vascular presentation of cystathionine beta--synthase deficiency in adulthood. *J Inherit Metab Dis.* 2011 Feb;34(1):33-7. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3026685/?tool=pubmed
8. Blom HJ, Smulders Y. Overview of homocysteine and folate metabolism. With special references to cardiovascular disease and neural tube defects. *J Inherit Metab Dis.* 2011 Feb;34(1):75-81. http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3026708/?tool=pubmed

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Tratamento dietético no metabolismo energético

Júlio César Rocha[1]

O metabolismo representa um conjunto de transformações químicas que ocorrem no organismo, através de reacções catalisadas por enzimas, constituindo as vias metabólicas. O metabolismo contempla uma fase de degradação ou de catabolismo, na qual os glícidos, lípidos e proteínas são convertidos em produtos mais simples, libertando energia na forma de ATP, calor e equivalentes redutores, bem como uma fase de síntese ou anabolismo, na qual os precursores mais simples permitem sintetizar moléculas mais complexas tais como lípidos, polissacarídeos, proteínas e ácidos nucleicos. Em condições fisiológicas, as proteínas não constituem um substrato preferencial das vias metabólicas responsáveis pela obtenção de energia. Contrariamente, os glícidos e os lípidos são os nutrientes por excelência com função energética. Nesse sentido, esta apresentação terá como objectivo discutir as abordagens da terapêutica nutricional e dietética em alguns exemplos de doenças hereditárias do metabolismo causadas pelo défice de uma das enzimas envolvidas nas vias metabólicas relacionadas com estes dois nutrientes.

Em situações de jejum, o nosso organismo socorre-se preferencialmente das reservas de ácidos gordos armazenados ao nível do tecido adiposo para fazer face às necessidades celulares de ATP. Paralelamente, os ácidos gordos constituem igualmente uma importante fonte energética para o músculo cardíaco e esquelético. A oxidação em beta dos ácidos gordos ocorre a nível mitocondrial, após o seu transporte, o qual é mediado pela carnitina. A oxidação dos ácidos gordos ocorre em ciclos compostos por 4 passos enzimáticos, sendo que no final de cada ciclo, é libertada uma molécula de acetil-CoA, sendo encurtado o ácido gordo em 2 carbonos. As enzimas envolvidas em cada ciclo de oxidação são específicas para o comprimento da cadeia dos ácidos gordos. Por exemplo, no primeiro passo enzimático, as desidrogenases são específicas para ácidos gordos de cadeia muito longa (VLCAD), média (MCAD) e curta (SCAD). No terceiro passo enzimático, volta a ocorrer uma reacção de desidrogenação, também específica para os AG de cadeia curta (SCHAD) e longa (LCHAD). Estas reacções de desidrogenação serão as responsáveis pela formação de equivalentes redutores (FADH2 e NADH) os quais levarão posteriormente à síntese de ATP na cadeia respiratória. A propósito do metabolismo da oxidação dos ácidos gordos, serão focados aspectos relativos ao tratamento dos défices em MCAD e LCHAD. Nestes doentes, dada a impossibilidade de proceder adequadamente à oxidação dos ácidos gordos, as condições de jejum prolongado ou de infecção aguda podem precipitar crises agudas com hipoglicemia e encefalopatia como denominadores comuns. Adicionalmente, poderá também surgir cardiomiopatia, fraqueza muscular e episódios de rabdomiólise. Mais ainda, é de realçar o facto de, dada a impossibilidade de proceder à síntese adequada de corpos cetónicos (3-hidroxibutirato e acetoacetato), poder ocorrer hipoglicemia acompanhada de hipocetose. Neste sentido, os princípios gerais do tratamento nutricional assentarão na limitação dos períodos de jejum, bem como, no exemplo da LCHAD, no controlo adequado da ingestão de ácidos gordos de cadeia longa e na suplementação em ácidos gordos de cadeia média. Assim, em termos dietéticos, será fundamental identificar os alimentos mais ricos em gordura, especialmente constituída por ácidos gordos de cadeia longa, de modo a poder fazer o controlo da sua ingestão, confrontando esses dados com os relativos ao controlo metabólico.

Nas situações de activação das vias de oxidação dos AG, e porque o cérebro não consegue, por mecanismos ainda não completamente esclarecidos, oxidar ácidos gordos, há necessidade de formar outros compostos que funcionem como fonte de energia alternativa. Estes compostos, designados de corpos cetónicos são produzidos a partir de acetil-CoA, através da síntese e posterior degradação do 3-hidroxi-3-metilglutaril-CoA (HMG-CoA). Uma outra doença metabólica pode surgir na sequência do défice na enzima líase do HMG-CoA: Aciduria 3-hidroxi-3-metilglutárica. Esta doença manifesta-se igualmente por hipoglicemia hipocetótica, recomendando-se assim, do mesmo modo, a limitação de longos períodos de jejum. Paralelamente, recomenda-se igualmente a restrição do aporte lipídico, bem como o controlo do aporte do aminoácido leucina, na medida em que a enzima em questão também participa na via de catabolismo do referido aminoácido.

A gliconeogénese e a glicogenólise são também duas outras vias metabólicas cruciais no metabolismo energético. Em conjunto, ambas terão como objectivo principal, o auxílio na regulação da concentração sanguínea de glicose, especialmente nos períodos de jejum, assegurando desta forma, glicose em quantidade suficiente para os órgãos glicodependentes. A glicogenose tipo I constitui uma doença hereditária do metabolismo do glicogénio causada pela deficiência da enzima glicose-6-fosfatase (tipo Ia) ou do sistema de transporte associado à glicose-6-fosfato (Ib).

[1] Centro de Genética Médica Jacinto de Magalhães
[2] Dep. Genética, Instituto Nacional de Saúde Dr. Ricardo Jorge, IP

Nestas condições, a libertação de glicose pelo fígado fica comprometida, podendo surgir hipoglicemia após curtos períodos de jejum. O atraso de crescimento e a hepatomegalia têm como causa primordial a infiltração lipídica a nível hepático, enquanto, o aumento da taxa da glicólise, acarretará acidose láctica, associada a dislipidemia, caracterizada principalmente por aumento das concentrações séricas de triglicerídeos. Particularmente na glicogenose tipo Ib, a neutropenia e a alteração da função dos neutrófilos aumenta significativamente o risco de infecção, mais notória ao nível da pele e tracto respiratório, constituindo por esse motivo um factor de aumento significativo da morbilidade. Em ambos os casos, o objectivo primário passará pela gestão da glicemia, tentando optimizar o crescimento e minimizando as alterações metabólicas secundárias. O interesse das várias abordagens terapêuticas (nutrição entérica contínua nocturna, refeições frequentes, administração de amido de milho cru, entre outras) deve ser discutido em equipa multidisciplinar, no sentido de encontrar a melhor solução para o doente em particular. Em suma, o tratamento dietético deve proporcionar ao doente uma adequada gestão da sua glicemia, uma vez que o fígado não o conseguirá fazer por força da doença instalada.

O último exemplo seleccionado para elucidar o papel do nutricionista no tratamento das doenças hereditárias do metabolismo energético consiste na doença causada pelo défice no complexo enzimático da desidrogenase do piruvato. Sendo este complexo enzimático mitocondrial responsável pela oxidação do piruvato a acetil-CoA, o seu défice impossibilitará a utilização adequada das fontes glicídicas como substrato para a síntese de ATP. É assim natural a constatação do facto do prognóstico da doença não ser animador, manifestando-se com ataxia, hipotonia e convulsões, embora este quadro possa variar de acordo com a severidade do défice. Na medida em que, como referido, o cérebro não consegue fazer uso dos ácidos gordos como fonte de energia, há necessidade de forçar o fígado a sintetizar corpos cetónicos que desta forma possam suprir as necessidades cerebrais em ATP. Esta abordagem nutricional tem por base a adopção de uma dieta cetogénica, com limitação franca do aporte glicídico e elevação significativa do aporte lipídico. Paralelamente, a administração de doses farmacológicas de tiamina poderá surtir algum efeito, na medida que a vitamina constitui um dos cofactores essenciais ao bom funcionamento do complexo enzimático. A elevação do lactacto, piruvato e alanina, podem ser úteis no diagnóstico bem como na monitorização do tratamento, o qual não pode ser considerado amplamente efectivo.

Das várias centenas de doenças hereditárias do metabolismo já descritas até aos dias de hoje, há que realçar o facto de muitas delas estarem justamente envolvidas nas vias do metabolismo energético. Apenas foram elencados alguns exemplos a título de demonstração da diversidade de abordagens nutricionais e dietéticas que terão de ser adoptadas como coadjuvantes no tratamento dos doentes afectados. A monitorização clínica frequente, a análise crítica dos resultados analíticos e a discussão multidisciplinar das abordagens terapêuticas seleccionadas, constituem pedras basilares no seguimento efectivo destes doentes, no sentido de optimizar o seu prognóstico.

BIBLIOGRAFIA

1. Bennett MJ. Pathophysiology of fatty acid oxidation disorders. J Inherit Metab Dis. 2010 Oct;33(5):533-7. Epub 2009 Oct 10.
2. Bhattacharya K. Dietary dilemmas in the management of glycogen storage disease type I. J Inherit Metab Dis. 2011 Jun;34(3):621-9. Epub 2011 Apr 14.
3. Froissart R, Piraud M, Boudjemline AM, Vianey-Saban C, Petit F, Hubert-Buron A, Eberschweiler PT, Gajdos V, Labrune P. Glucose-6-phosphatase deficiency. Orphanet J Rare Dis. 2011 May 20;6:27.
4. Houten SM, Wanders RJ. A general introduction to the biochemistry of mitochondrial fatty acid β-oxidation. J Inherit Metab Dis. 2010 Oct;33(5):469-77. Epub 2010 Mar 2.
5. Imbard A, Boutron A, Vequaud C, Zater M, de Lonlay P, Ogier de Baulny H, Barnerias C, Miné M, Marsac C, Saudubray JM, Brivet M. Molecular characterization of 82 patients with pyruvate dehydrogenase complex deficiency. Structural implications of novel amino acid substitutions in E1 protein. Mol Genet Metab. 2011 Aug 18. [Epub ahead of print]
6. Potter BK, Little J, Chakraborty P, Kronick JB, Evans J, Frei J, Sutherland SC, Wilson K, Wilson BJ. Variability in the clinical management of fatty acid oxidation disorders: results of a survey of Canadian metabolic physicians. J Inherit Metab Dis. 2011 Jun 1. [Epub ahead of print]
7. Puisac B, Arnedo M, Casale CH, Ribate MP, Castiella T, Ramos FJ, Ribes A, Pérez-Cerdá C, Casals N, Hegardt FG, Pié J. Differential HMG-CoA lyase expression in human tissues provides clues about 3-hydroxy-3-methylglutaric aciduria. J Inherit Metab Dis. 2010 Aug;33(4):405-10. Epub 2010 Jun 8.
8. Spiekerkoetter U, Bastin J, Gillingham M, Morris A, Wijburg F, Wilcken B. Current issues regarding treatment of mitochondrial fatty acid oxidation disorders. J Inherit Metab Dis. 2010 Oct;33(5):555-61. Epub 2010 Sep 10.
9. Spiekerkoetter U, Mayatepek E. Update on mitochondrial fatty acid oxidation disorders. J Inherit Metab Dis. 2010 Oct;33(5):467-8.
10. Vargas CR, Sitta A, Schmitt G, Ferreira GC, Cardoso ML, Coelho D, Gibson KM, Wajner M. Incidence of 3-hydroxy-3-met hylglutaryl-coenzyme A lyase (HL) deficiency in Brazil, South America. J Inherit Metab Dis. 2007 Dec 17. [Epub ahead of print]

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S156-S157

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Hipotermia induzida na encefalopatia hipóxico-isquémica

André Mendes da Graça[1,2], Isabel Sampaio[1], Carlos Moniz[1,2]

RESUMO

A hipotermia induzida (HI) é considerada actualmente a terapêutica neuroprotectora de eleição para a encefalopatia hipoxico-isquémica (EHI) moderada a grave no recém-nascido (RN) de termo, já existindo experiência considerável na sua utilização em contexto clínico. Consiste na redução da temperatura corporal para valores entre 33 e 34ºC durante 72 horas, seguida de um reaquecimento progressivo.

No momento actual tornou-se crucial que todos os médicos que prestam assistência ao recém-nascido conheçam as indicações para este tratamento e as especificidades da abordagem inicial destes doentes, sendo imprescindível iniciar medidas de hipotermia passiva no local de nascimento, que devem ser mantidas durante o transporte.

O primeiro programa nacional de HI na EHI iniciou-se na Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais do Serviço de Neonatologia do Hospital de Santa Maria (UCIN-HSM) em Novembro de 2009. Foram tratados nos primeiros 18 meses do programa 29 doentes oriundos de todo o território continental do país. A mediana da idade gestacional foi de 39 semanas, identificando-se um evento agudo intra-parto em cerca de um terço dos casos. Todos necessitaram de reanimação avançada e apresentaram evidência de acidose metabólica na primeira hora de vida. Na admissão metade apresentavam encefalopatia grave, nove moderada e seis ligeira. A hipotermia passiva iniciou-se no hospital de origem antes das três horas de vida e a hipotermia activa iniciou-se sempre antes das 12 horas de vida (mediana de seis horas). Durante o tratamento todos os RN estiveram monitorizados com electroencefalograma de amplitude integrada (aEEG), sedados e com suporte ventilatório. Ocorreram convulsões em 22 RN, hipotensão arterial em 21 e insuficiência renal aguda em nove. O prognóstico baseado na evolução clínica, na monitorização com aEEG e na RMN-CE, considerou-se favorável em oito RN, intermédio em quatro e adverso em 12 casos. Cinco RN faleceram, dois ainda durante o tratamento.

A implementação do programa de hipotermia na UCIN-HSM permitiu o acesso dos RN portugueses à única terapêutica eficaz na EHI. Apesar de alguns RN terem nascido a grande distância de Lisboa, foi possível iniciar sempre a HI dentro da janela terapêutica. Tratou-se de um grupo de RN gravemente doentes, frequentemente com falência multiorgânica e sujeitos a alterações na fisiologia de vários órgãos e sistemas condicionadas pela hipotermia. Ao longo do tempo, a par de um aumento no número de doentes referenciados, verificamos um aumento relativo dos casos menos graves, o que reflecte um aumento da sensibilidade dos pediatras para a importância de referenciar atempadamente estes doentes para uma UCIN com programa de hipotermia.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S158-S164

INTRODUÇÃO

Conceitos e epidemiologia

A encefalopatia neonatal consiste num síndroma caracterizado por disfunção neurológica com início no primeiro dia de vida, que se manifesta por dificuldade em iniciar e manter a respiração, diminuição do tónus e reflexos, depressão do estado de consciência e convulsões[1]. O termo encefalopatia hipoxico-isquémica (EHI) diz respeito aos casos de encefalopatia neonatal em que exista evidência clara de um evento hipoxico-isquémico recente na etiologia do quadro clínico[2], devendo ser evitada a utilização generalizada do termo asfixia perinatal na descrição da situação clínica destes doentes.

A incidência estimada da encefalopatia neonatal varia entre um a oito por 1000 nascimentos e é uma causa importante de morbilidade e mortalidade[3,4]. Apesar da melhoria dos cuidados de saúde perinatais nos países desenvolvidos, a sua incidência mantém-se elevada (um a dois casos por 1000 nascimentos)[2]. Não existindo números publicados que permitam avaliar a nossa realidade, mas sendo a incidência de EHI inversamente proporcional à qualidade dos cuidados perinatais, podemos estimar que a incidência em Portugal seja comparável aos melhores resultados publicados na literatura, pelo que nascerão anualmente pelo menos 100 RN em Portugal com esta situação clínica.

Fisiopatologia

A fisiopatologia da lesão celular na EHI inclui um padrão bifásico de morte celular[3], sabendo-se que o período mais relevante para o estabelecimento da lesão neuronal ocorre após a recuperação da hipoxia[4]. Numa primeira fase ocorre morte celular por falência energética secundária a uma depleção de adenosina trifosfato (ATP) provocada pela hipoxia (o que origina lesão membranar, acumulação intracelular de cálcio, sódio e água, edema citotóxico e morte celular necrótica). Com a reanimação

[1] S. Neonatologia, Dep. Pediatria, HS Maria, CHLN, EPE.
[2] Clínica Universitária de Pediatria, Faculdade de Medicina da Universidade de Lisboa

ocorre a reperfusão e a reoxigenação dos tecidos comprometidos, iniciando-se uma série complexa de processos bioquímicos interligados entre si e que levam a uma morte celular secundária. Estes processos incluem a formação de radicais livres e a acumulação de neurotransmissores excitatórios como o glutamato e citoquinas pro-inflamatórias, e condicionam disfunção micro-circulatória cerebral, lesão celular directa e estimulação da apoptose[4]. O processo de lesão celular secundária prolonga-se por várias horas após a agressão inicial, constituindo uma janela de oportunidade para a intervenção terapêutica[3,5].

Sobre os mecanismos enunciados foram testadas nas últimas décadas várias terapêuticas farmacológicas de forma a tentar evitar o estabelecimento da lesão secundária (alopurinol[6], sulfato de magnésio[7], bloqueadores dos canais de cálcio[8], anti-convulsivantes[9] e eritropoietina[10]). No entanto, e apesar de algumas se terem revelado promissoras numa fase inicial, nenhuma mostrou benefícios consistentes.

Por outro lado, a hipotermia induzida, que foi objecto de múltiplos ensaios clínicos aleatorizados na última década[11-15], viu demonstrada a sua eficácia e segurança, estabelecendo-se como uma técnica segura e eficaz na redução do risco de morte ou sequelas na EHI moderada a grave em recém-nascidos (RN) de termo sujeitos a asfixia perinatal aguda, o que foi confirmado por meta-análises[16-17]. A hipotermia actua através de diversos mecanismos, tais como a diminuição do metabolismo cerebral, a redução do edema cerebral citotóxico, a redução da pressão intracraniana e a inibição da apoptose[4,18-21].

Evidência científica

A evidência científica em que se baseia a recomendação para a utilização da hipotermia induzida passou por 3 fases distintas: os estudos no modelo animal, os estudos de segurança em pequenos grupos[22-24] e os grandes estudos aleatorizados de eficácia com seguimento até aos 18 meses de idade. A grande maioria dos estudos utilizou uma redução da temperatura corporal em três a quatro graus Celsius iniciada nas primeiras seis horas de vida e mantida por um período até 72 horas. Apesar de algumas diferenças metodológicas, os estudos são muito semelhantes entre si nos critérios de inclusão e exclusão de doentes e nos aspectos técnicos do tratamento, sendo incluídos RN com evidência clínica de asfixia (necessidade de reanimação prolongada, índice de Apgar baixo) ou acidose metabólica grave na primeira hora de vida (pH inferior a sete ou défice de bases superior a 16 mmol/l), e que apresentassem clínica de encefalopatia moderada a grave ou convulsões[11-13]. Em três dos estudos a existência de encefalopatia tinha de ser confirmada através de uma monitorização de electroencefalograma de amplitude integrada (aEEG) por um período de 30 minutos antes de iniciar o tratamento. Os métodos de obtenção da hipotermia consistiram no arrefecimento corporal total com recurso a um colchão de arrefecimento ou na hipotermia cerebral selectiva com recurso a um capacete de arrefecimento. O objectivo primário analisado foi o mesmo nos três estudos com seguimento a médio prazo: redução da morte ou sequelas graves do neurodesenvolvimento aos 18 meses.

A confiança nos resultados obtidos assenta na elevada qualidade metodológica, na adesão quase universal ao seguimento aos 18 meses (superior a 95%) e na grande consistência dos resultados[14-17], todos apontando para uma redução da morte ou sequelas, embora apenas um destes tenha atingido significância estatística para o objectivo primário. A semelhança metodológica permitiu a elaboração de uma meta-análise, que inclui 767 recém-nascidos seguidos até aos 18 meses em três estudos aleatorizados, e que demonstrou uma redução na ocorrência de morte ou sequelas graves do desenvolvimento psico-motor com um número necessário tratar de nove[17]. Entre os sobreviventes observou-se uma redução de sequelas graves e de paralisia cerebral e um aumento da sobrevivência sem sequelas aos 18 meses superior a 50%[17]. Na análise da mortalidade e efeitos secundários do tratamento, foram incluídos mais três estudos perfazendo um total de 1320 recém-nascidos. Não foram observados efeitos secundários clinicamente significativos na aplicação desta técnica a RN de termo[14-17]. Como esperado, está descrita uma diminuição da frequência cardíaca sem repercussão hemodinâmica (tipicamente uma diminuição de dez batimentos por minuto por cada grau de redução da temperatura), trombocitopenia ligeira, alterações da coagulação e hipocaliémia ligeiras. No entanto, nenhum dos estudos foi desenhado para detectar complicações pouco frequentes e, embora a hipotermia já esteja a ser utilizada fora do contexto de estudos há mais de dois anos sem evidência de complicações significativas nos registos existentes[25], ainda é necessário acumular mais experiência sobretudo na sua aplicação a RN com patologia associada como a hipertensão pulmonar e a isquémia miocárdica.

Assim, perante a evidência de segurança e eficácia e na ausência de outras intervenções terapêuticas disponíveis, esta técnica tem sido crescentemente utilizada no contexto clínico[25-30] e foi considerada recentemente uma abordagem recomendável[29] no tratamento de recém-nascidos com encefalopatia hipoxico-isquémica moderada a grave, devendo ser oferecida a todos os recém-nascidos com esta entidade que preencham critérios de inclusão semelhantes aos utilizados nos grandes estudos.

HIPOTERMIA NO CONTEXTO CLÍNICO E EXPERIÊNCIA DA UCIN-HSM

Critérios para iniciar tratamento

Os critérios adoptados na UCIN-HSM são muito semelhantes aos critérios utilizados no Reino Unido[13,37], que nos pareceram adequados e completos. Assim, devem ser tratados com hipotermia induzida os recém-nascidos com 36 ou mais semanas de idade gestacional, com menos de 6 horas de vida no momento da referenciação e que apresentem pelo menos um critério de cada uma das seguintes categorias:

a) Critérios sugestivos de asfixia
   - Índice de Apgar igual ou inferior a 5 aos 10 minutos de vida
   - Necessidade continuada de reanimação aos 10 minutos de vida
   - pH < 7.0 no sangue do cordão ou na primeira hora de vida

– Défice de bases ≥ 16 mM no sangue do cordão ou na primeira hora de vida
b) Encefalopatia ou convulsões
c) Electroencefalograma de amplitude integrada (aEEG) com alteração da actividade de base e/ou convulsões

Sendo a hipotermia neste momento o único tratamento disponível e tendo em conta a sua segurança, é compreensível que se considere a sua utilização em casos particulares que não preencham os critérios publicados. Tem sido sobretudo discutida a utilização em RN com 35 semanas[30,31], em RN que se apresentam depois das seis horas de vida[32,33] e em RN com malformações congénitas ou patologia cirúrgica, assim como em casos de enfarte cerebral perinatal e paragem cardio-respiratória pós-natal[34-36].

A aplicação desta técnica fora dos protocolos publicados é aceitável, mas requer a obtenção de consentimento informado e o esclarecimento dos pais acerca da ausência de evidência científica da segurança e eficácia da terapêutica naquele contexto.

Na nossa experiência todos os casos apresentaram os critérios de inclusão predefinidos, à excepção de um RN que foi tratado após uma paragem cardiorrespiratória pós-natal precoce de difícil recuperação, à qual se seguiu um quadro de encefalopatia. Em todos os recém-nascidos tratados houve evidência de acidose metabólica na gasimetria efectuada na primeira hora de vida, com pH entre 6.50-7.20 (mediana de 6.96) e défice de bases entre 4.6 a 27.7 mEq/l (mediana de 18 mEq/l). O índice de Apgar foi muito veriável, apresentando medianas de 2, 4 e 5 aos 1, 5 e 10 minutos, respectivamente.

Na admissão catorze RN (48%) apresentavam encefalopatia grave (coma, hipotonia, sem movimentos espontâneos, reflexos primitivos ou respiração autónoma). Destes RN, treze (93%) apresentaram padrões de aEEG gravemente alterados (supressão ou surto-supressão) e num caso (7%) o traçado de base estava moderadamente alterado.

Nove RN (31%) apresentavam clínica de encefalopatia moderada (letargia, hipotonia, movimentos espontâneos raros, reflexos primitivos diminuídos e convulsões frequentes). Todos tinham alterações no aEEG (dois com traçado de base normal com convulsões eléctricas, dois com alterações moderadas, quatro com surto-supressão, um com traçado de supressão).

Seis RN (21%) apresentavam na admissão clínica de encefalopatia ligeira (irritabilidade, tónus normal ou hipertonia, reflexos primitivos presentes e convulsões pouco frequentes). Utilizando unicamente critérios clínicos estes bebés não teriam sido tratados, mas todos apresentavam alterações no aEEG que aconselhavam a sua inclusão no tratamento (metade com padrão de surto supressão e a outra metade com evidência de convulsões).

Cuidados imediatos ao recém-nascido no hospital de origem e transporte

Dado que a hipotermia só deve ser realizada em centros de referência, é natural que a maioria destes RN venha a nascer fora destes centros. Assim, é crucial que todos os pediatras que prestam assistência a recém-nascidos numa sala de partos conheçam as indicações para este tratamento. As manobras de reanimação devem ser executadas de acordo com os protocolos locais, embora se defenda a suspensão das medidas de aquecimento aos dez minutos de vida quando se considera a indicação para este tratamento. Após a admissão na unidade de Neonatologia do hospital onde nasce o RN a situação clínica deverá ser discutida com o centro de tratamento. Confirmada a indicação para o tratamento devem ser desligadas todas as fontes de aquecimento activo, iniciada a monitorização da temperatura (monitorização contínua se possível ou então intermitente cada quinze minutos), devendo-se manter a temperatura corporal entre 34 e 35ºC (hipotermia passiva). Este nível de hipotermia corresponde na maioria dos casos à temperatura que um RN com EHI atinge se não for aquecido, sendo algumas vezes necessário recorrer à utilização de uma ou mais mantas para evitar hipotermia excessiva. O inverso tende a ocorrer com menos frequência, estando indicado colocar sacos com água fria perto do RN, mas sem contacto directo e sempre com monitorização contínua ou muito frequente da temperatura central. A aplicação das medidas referidas de monitorização da temperatura e de hipotermia passiva devem manter-se durante o transporte até ao centro de tratamento.

Na nossa casuística apenas dois casos nasceram no nosso hospital, sendo todos os outros transferidos de diversos hospitais de todo o território continental (Região Norte – 10, Lisboa e vale do Tejo – 18, Algarve – 1). Todos iniciaram hipotermia passiva no hospital de origem e durante o transporte, sendo a temperatura central mediana na admissão de 34ºC. Todos iniciaram hipotermia activa antes das 12 horas de vida (média 5,9) e apenas num caso houve necessidade de transporte por via aérea.

Evolução neurológica e avaliação do prognóstico

A determinação do prognóstico neurológico de um RN com EHI faz-se com uma análise conjunta de vários parâmetros com valor prognóstico bem estabelecido nesta situação. As maiorias desses factores são determináveis à cabeceira do doente, e vão desde avaliações neurológicas padronizadas, cuja fiabilidade está limitada pela utilização de sedação (como os métodos descritos por Thompson, Dubowitz e Prechtl),[38-42] até à ecografia cerebral com Doppler[43], passando pela monitorização contínua da função cerebral com o aEEG, cuja normalização nas primeiras horas apresenta uma correlação prognóstica bastante favorável[44-47].

A ressonância magnética (RM) constitui o exame de referência na definição do prognóstico na EHI, existindo padrões de lesão bem definidos, com elevada sensibilidade e especificidade na determinação do prognóstico[48,49], permitindo igualmente o diagnóstico diferencial com outras causas de encefalopatia neonatal. A RM com a finalidade de determinar o prognóstico neurológico está recomendada na segunda semana de vida, altura em que o RN habitualmente está mais estável e momento utilizado na maioria dos estudos de prognóstico. A RM nesta idade permite igualmente datar adequadamente as lesões[50], o que pode ser útil em casos de litígio judicial. A realização da RM convencional nos primeiros dois dias de vida torna difícil a sua interpretação,

mas a utilização de sequências especiais (como a difusão e a espectroscopia) pode ser útil, nomeadamente em casos em que se pondere a instituição de cuidados paliativos[51,52]. Embora o processo de transporte de um RN muito instável à unidade de RM seja muito complexa, está disponível no mercado material compatível com a realização de RM em recém-nascidos gravemente doentes.

Na nossa experiência, dos 22 RN com encefalopatia moderada a grave à entrada, todos menos um apresentavam aEEG com alterações graves ou moderadas. Por outro lado, 3 dos 6 RN com encefalopatia classificada como ligeira apresentavam aEEG com um padrão grave de surto-supressão, o que demonstra bem a fragilidade da classificação clínica e a objectividade do aEEG como ferramenta de inclusão no protocolo. Por outro lado, não foram tratados outros 6 RN com quadros de encefalopatia ligeira que se apresentaram com aEEG normal.

Em termos de evolução neurológica e prognóstico, dos RN com aEEG severamente alterado à entrada, aqueles que não normalizaram o seu padrão de aEEG (65%) ou faleceram (31%) ou apresentaram RM com alterações geralmente indicadoras de mau prognóstico, à excepção de um caso. Dos RN que normalizaram o aEEG até às 48 horas, 43% apresentaram RM normais e outros 29% apresentaram RM com padrão de moderada gravidade, pelo que apenas 28% têm uma forte probabilidade de sequelas major.

Os RN com padrões de aEEG moderados à entrada foram apenas 4 e a evolução do aEEG nestes casos foi determinante para os achados de RM, sendo que os que normalizaram o padrão foram os que vieram a ter RM normais.

Os RN sem alterações na actividade de base do aEEG, incluídos no protocolo devido à presença de convulsões, mantiveram a normalidade do aEEG e tiveram uma RM normal em 75% dos casos e alterações moderadas em 25%.

A existência de convulsões clínicas ou no aEEG tem muito menos importância prognóstica do que a actividade de base. No entanto, na nossa série as convulsões ocorreram em 59% dos casos, sobretudo no primeiro dia de vida, por vezes antes do início da monitorização com aEEG. Ao longo dos dias de tratamento as convulsões diminuíram de frequência, ressurgindo durante o reaquecimento em apenas 3 casos. A maioria dos RN com convulsões (65%) necessitou de dois anti-convulsivantes para o controlo, habitualmente fenobarbital (primeira linha) e midazolan (segunda linha). Raramente foram utilizados outros anti-convulsivantes como o clonazepan ou a fenitoína, para os quais existe menos experiência no contexto de programas de hipotermia induzida.

Aspectos sistémicos do tratamento com hipotermia induzida

Os RN com EHI moderada a grave caracterizam-se por um quadro neurológico com envolvimento de múltiplos órgãos e sistemas, requerendo cuidados intensivos. As alterações fisiológicas provocadas pela redução da temperatura corporal tornam ainda mais complexa a monitorização e tratamento destes doentes. Para além disso, e devido à patologia de base, torna-se particularmente importante preservar a perfusão cerebral e entrega de oxigénio e nutrientes aos tecidos, sendo fundamental para esse fim manter uma pressão arterial normal, a normoglicemia, boa oxigenação e a normocapnia[37].

A grande maioria dos RN (86%) estiveram com ventilação invasiva durante os 3 dias de tratamento, sobretudo devido à sedação, que foi utilizada em todos os casos com morfina em perfusão contínua entre 10 e 20 mcg/kg/h. No nosso hospital não temos disponível a monitorização dos níveis de morfina recomendada por alguns autores[53], mas utilizamos sempre a dose mínima necessária para evitar os sinais de desconforto do RN.

A hipotensão foi registada sobretudo no primeiro dia de tratamento (62%), diminuindo de prevalência ao longo do tratamento. Do ponto de vista da necessidade de suporte inotrópico, 72% dos RN necessitaram combinações e doses variáveis de dopamina e dobutamina. A bradicardia sinusal é um efeito esperado da hipotermia e ocorreu em todos os casos.

A insuficiência renal, definida por oligúria e creatinina sérica superior a 1,5 mg/dl depois do primeiro dia de vida, ocorreu em 31% dos casos. Houve necessidade de tratamento com resinas permutadoras de potássio em dois RN e de instituir diálise peritoneal num RN.

Em todos os RN foi iniciada antibioticoterapia no primeiro dia de vida, pela dificuldade em excluir sépsis nestes RN gravemente doentes. Os valores de proteína C reactiva foram superiores a 2 mg/dl em 38% dos casos e houve isolamento de agente na hemocultura em apenas 7%.

Em relação a outras comorbilidades ocorridas no nosso grupo de doentes, destaca-se a ocorrência de pneumotórax num caso, hipertensão pulmonar com necessidade de terapêutica com óxido nítrico inalado em dois casos, abcesso sub-frénico num RN e perfuração intestinal espontânea num RN já após o período de hipotermia.

O reaquecimento até aos 37ºC de temperatura rectal demorou entre 12 a 40 horas (mediana 24 horas). As complicações descritas neste período ocorreram em quatro RN (convulsões em três, hipotensão em dois, convulsões e hipotensão apenas em um).

CONCLUSÕES

A EHI mantém-se uma causa importante de morte e sequelas no desenvolvimento psicomotor apesar da melhoria dos cuidados perinatais. A hipotermia induzida demonstrou ser uma terapêutica segura e eficaz no tratamento da EHI, sendo considerada recentemente terapêutica de eleição que deve ser oferecida a todos os RN com EHI moderada a grave. Esta recomendação é baseada na evidência obtida em estudos aleatorizados de elevada qualidade, que mostraram de forma consistente a redução da mortalidade e sequelas graves e um aumento considerável da sobrevivência sem sequelas nos RN tratados com hipotermia, para além de um perfil de segurança tranquilizador.

Apesar das vantagens da hipotermia referidas, ainda restam 40% de morte ou incapacidade grave nos RN com encefalopatia moderada a grave tratados com hipotermia, justificando que se invista na investigação de outras terapêuticas neuroprotectoras complementares à hipotermia.

A técnica deve ser executada em hospitais de apoio perinatal diferenciado, que disponham de capacidade de monitorização neurológica intensiva, designadamente pela capacidade de monitorização contínua do aEEG. Por outro lado, a possibilidade de comorbilidades neurológicas ou diagnósticos alternativos tornam essencial a existência de uma equipa pluridisciplinar que permita optimizar o diagnóstico e tratamento de comorbilidades e complicações, assim como o estabelecimento de um prognóstico adequado precocemente.

A nossa casuística referente aos primeiros 18 meses do nosso programa corresponde já a um número considerável de doentes tratados, tendo em conta que o recomendado internacionalmente é um mínimo de 10 doentes tratados por ano para que uma unidade tenha a experiência suficiente na aplicação desta terapêutica. Apesar da proveniência variada dos doentes referenciados, todos os RN chegaram ao centro de tratamento dentro do intervalo terapêutico recomendado. Verificámos um predomínio dos casos de encefalopatia grave, sobretudo nos primeiros meses do programa. Com a divulgação crescente da técnica junto aos centros referenciadores, verificou-se, sobretudo no último semestre analisado, um aumento dos casos referenciados com encefalopatia moderada, a par do aumento de referenciações.

Para a análise dos nossos dados, ainda não temos disponível o resultado do seguimento clínico a médio ou longo prazo, mas é lícito utilizar a previsão do prognóstico com base nos resultados da RM na segunda semana de vida, dada a elevada sensibilidade e especificidade já demonstradas em estudos alargados. Em relação aos dados publicados na meta-análise dos estudos de hipotermia induzida, a nossa população apresenta maior incidência da combinação de mortalidade e sequelas neurológicas, maior taxa de sequelas neurológicas e menor mortalidade, o que pode ser explicado pela maior proporção de casos muito graves na nossa casuística.

Sendo a hipotermia neste momento o único tratamento disponível e tendo em conta a sua segurança, é compreensível que se considere a sua utilização em casos particulares que não preencham inteiramente os critérios publicados, como foi o caso do recém-nascido admitido após paragem cardio-respiratória pós-natal. A aplicação desta técnica fora dos protocolos publicados é aceitável, mas requer a obtenção de consentimento informado e o esclarecimento dos pais acerca da ausência de evidência da eficácia da terapêutica naquele contexto.

Da análise dos nossos resultados fica claro a vantagem da multidisciplinaridade da equipa de trabalho na abordagem destes recém-nascidos com doença grave e envolvimento de múltiplos sistemas. Foi necessário o apoio da Nefrologia pediátrica em vários casos com instituição de diálise peritoneal em um recém-nascido, apoio de Cardiologia Pediátrica, Neuropediatria e Neurorradiologia em todos os doentes, Neurocirurgia num caso e Cirurgia Pediátrica num caso. Salientamos a importância de um seguimento a longo prazo por uma equipa multidisciplinar, envolvendo sempre, além do Neonatologista, especialistas em Neuropediatria e Pediatria do Desenvolvimento, além de outras especialidades em alguns casos com sequelas orgânicas não neurológicas, como é o caso da Nefrologia.

A organização regional dos programas de hipotermia é fortemente recomendável, sendo que a decisão em estabelecer o primeiro centro a disponibilizar a técnica na nossa unidade se prendeu com a necessidade urgente em oferecer a técnica aos recém-nascidos portugueses, a posição geográfica central no país do nosso hospital e a existência de heliporto (o que permite receber em tempo útil RN nascidos em qualquer ponto do território português), e com a certeza de que o nosso serviço dispunha de todas as condições obrigatórias e facultativas para o estabelecimento deste programa, designadamente o contacto privilegiado com um dos centros com mais experiência a nível mundial, fizeram com que o nosso serviço não tivesse dúvidas de que dispunha de condições para implementar o primeiro programa de hipotermia em Portugal.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S158-S164

BIBLIOGRAFIA

1. Nelson KB, Leviton A. How much of neonatal encephalopathy is due to birth asphyxia? *Am J Dis Child* 1991;145:1325–31.
2. Kurinczuk J, White-Koning M, Badia N. Epidemiology of neonatal encephalopathy and hypoxic-ischaemic encephalopathy. *Ear Hum Dev* 2010;86:329-38.
3. Gluckman P, Pinal C, Gunn A. Hypoxic-ischemic brain injury in the newborn: pathophysiology and potential strategies for intervention. *Sem Neonatol* 2001;6(2):109-20.
4. Drury P, Bennet L, Gunn A. Mechanisms of hypothermic neuroprotection. *Semin Fetal Neonat Med* 2010; 15: 287-92.
5. Perlman, JM. Intervention strategies for neonatal hypoxic--ischemic cerebral injury. *Clin Ther* 2006;28(9):1353-65.
6. Van Bel F, Shadid M, Moison RM, Dorrepaal CA, Fontijn J, Monteiro L *et al*. Effect of allopurinol on postasphyxia free radical formation, cerebral hemodynamics and electrical brain activity. *Pediatrics* 1998;101:185-93.
7. Ichiba H, Tamai H, Negishi H, Ueda T, Kim TJ, Sumida Y, *et al*. Randomized controlled trial of magnesium sulfate infusion for severe birth asphyxia. *Pediatr Int* 2002;44:505-9.
8. Levene MI, Gibson NA, Fenton AC Papathoma E, Barnett D. The use of calcium channel blocker, nicardipine, for asphyxiated newborn infants. *Dev Med Child Neurol* 1990;32:567-74.
9. Evans DJ, Levene MI, Tsakmakis M. Anticonvulsants for preventing mortality and morbidity in full term newborns with perinatal asphyxia. *Cochrane Database Syst Rev* 2007;3(CD001240).
10. Zhu C, Kang W, Xu F, Cheng X, Zhang Z, Jia L *et al*. Erythropoietin improved neurologic outcomes in newborns with hypoxic--ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 2009;124(2):218-26.
11. Shankaran S, Laptook AR, Ehrenkranz RA, Tyson JE, McDonald SA, Donovan EF *et al*. Whole-body hypothermia for neonates with hypoxic- ischemic encephalopathy. *N Engl J Med*. 2005;353:1574-84.
12. Gluckman PD, Wyatt JS, Azzopardi D, Ballard R, Edwards AD, Ferriero DM *et al*. Selective head cooling with mild syste-

mic hypothermia after neonatal encephalopathy: multicentre randomized trial. *Lancet* 2005;365:663-70.
13. Azzopardi DV, Strohm B, Edwards AD, Dyet L, Halliday HL, Juszczak E *et al*. Moderate hypothermia to treat perinatal asphyxial encephalopathy. *N Eng J Med* 2009. 361(14):1349-58.
14. Jacobs S, Hunt R, Tarnow-Mordi W, Inder T, Davis P. Cooling for newborns with hypoxic ischaemic encephalopathy. *Cochrane Database Syst Rev* 2007;4(CD003311).
15. Shah PS, Ohlsson A, Perlman M. Hypothermia to treat neonatal hypoxic ischemic encephalopathy: systematic review. *Arch Pediatr Adolesc Med* 2007;161(10):951-8.
16. Schulzke SM, Rao S, Patole SK. A systematic review of cooling for neuroprotection in neonates with hypoxic ischemic encephalopathy - are we there yet? *BMC Pediatr* 2007;7: 30-6.
17. Edwards AD, Brocklehurst P, Gunn AJ, Halliday H, Juszczak E, Levene M *et al*. Neurological outcomes at 18 months of age after moderate hypothermia for perinatal hypoxic-ischaemic encephalopathy: synthesis and meta-analysis of trial data. *BMJ* 2010;340:63.
18. Edwards D, Mehmet H. Apoptosis in perinatal hypoxic ischaemic cerebral damage. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1996;22(6):494-8.
19. Gunn A, Gunn T. The pharmacology of neuronal rescue with cerebral hypothermia. *Ear Hum Dev* 1998;53(1):19-35.
20. Roka A, Azzopardi D. Therapeutic hypothermia for neonatal hypoxic ischaemic encephalopathy. *Ear Hum Dev* 2010;86:361-7.
21. Edwards AD, Yue X, Squier MV, Thoresen M, Cady EB, Penrice J *et al*. Specific inhibition of apoptosis after cerebral hypoxia-ischaemia by moderate post-insult hypothermia. *Biochem Biophys Res Commun* 1995;217(3):1193–9.
22. Thoresen M, Whitelaw A. Cardiovascular changes during mild therapeutic hypothermia and rewarmind in infants with hypoxic--ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 2000;106(4):92-9.
23. Azzopardi D, Robertson NJ, Cowan FM, Rutherford MA, Rampling M, Edwards AD. Pilot study of treatment with whole body hypothermia for neonatal encephalopathy. *Pediatrics* 2000;106(4)684-94.
24. Sarkar S, Barks JD. Systemic complications and hypothermia. *Semin Fetal Neonatal Med* 2010;15(5):270-5.
25. Azzopardi D, Strohm B, Edwards AD, Halliday H, Juszczak E, Levene M *et al*. Treatment of asphyxiated newborns with moderate hypothermia in routine clinical practice: how cooling is managed in the UK outside a clinical trial. *Arch Dis Child Fetal Neonatal* 2009;94:260-64.
26. Hoehn T, Hansmann G, Bührer C, Simbruner G, Gunn AJ, Yager J *et al.* Therapeutic hypothermia in neonates. Review of current clinical data, ILCOR recommendations and suggestions for implementation in neonatal care units. *Resuscitation* 2008;78:7-12.
27. Kapetanakis A, Azzopardi D, Wyatt J, Robertson NJ. Therapeutic hypothermia for neonatal encephalopathy: a UK survey of opinion, practice and neuro-investigation at the end of 2007. *Acta Paediatr* 2008;121(5):906-14.
28. Groenendaal F, Brouwer A. Clinical aspects of induced hypothermia in full term neonates with perinatal asphyxia. *Ear Hum Dev* 2009;85:73-6.
29. Biban P, Filipovic-Grcic B, Biarent D, Manzoni P; International Liaison Committee on Resuscitation (ILCOR); European Resuscitation Council (ERC); American Heart Association (AHA); American Academy of Pediatrics (AAP). New cardiopulmonary resuscitation guidelines 2010: managing the newly born in delivery room. *Early Hum Dev* 2011 Mar; 87 Suppl 1:S9-11. Epub 2011 Jan 19.
30. Eicher DJ, Wagner CL, Katikaneni LP *et al*. Moderate hypothermia in neonatal encephalopathy: efficacy outcomes. *Pediatr Neurol* 2005;32:11-7.
31. Jacobs SE, Stewart M, Inder T. ICE: the Australian cooling trial for hypoxic-ischemic encephalopathy – in hospital outcomes. Proceedings of the Hot topics in Neonatology Conference, Washington, DC, Dec 7-9 2008.
32. US National Institutes of Health. Pilot study of head cooling in preterm infants with hypoxic ischemic encephalopathy. Acessível em http://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00620711.
33. US National Institutes of Health. Late hypothermia for hypoxic--ischemic encephalopathy. Acessível em: http://clinicaltrials.gov/ct2/show/NCT00614744.
34. Queen Charlotte and Chelsea hospital. Protocol for the Management and Investigation of Neonatal Encephalopathy. Jul 2007.
35. Thoresen M. Bristol cooling protocol. 2009.
36. Chakkarapani E, Harding D, Stoddart P, Garrett-Cox R, Thoresen M. Therapeutic hypothermia: surgical infant with neonatal encephalopathy. *Acta Paediatr* 2009;98(11):1844-6.
37. Azzopardi D. Clinical management of the baby with hypoxic ischaemic encephalopathy. *Earl Hum Dev* 2010;86:345-50.
38. Thompson CM, Puterman AS, Linley LL, Hann FM, van der Elst CW, Molteno CD e*t al*. The value of a scoring system for HIE in predicting neurodevelopmental outcome. *Acta Paediatr* 1997; 86: 757-61.
39. Cowan F. Outcome after intrapartum asphyxia in term infants. *Semin Neonatol* 2000;5(2):127-40.
40. Dubowitz L, Mercuri E, Dubowitz V. An optimality score for the neurological examination of the term newborn. *J Pediatr* 1998;133:406-16.
41. Mercuri E, Guzzetta A, Haataja L, Cowan F, Rutherford M, Counsell S *et al*. Neonatal neurological examination in infants with hypoxic ischaemic encephalopathy: correlation with MRI findings. *Neuropediatrics* 1999; 30:83-9.
42. Einspieler C, Cioni G, Paolicelli PB, Bos AF, Dressler A, Ferrari F *et al*. The early markers for later dyskinetic cerebral palsy are different from those for spastic cerebral palsy. *Neuropediatrics* 2002;33(2):73-8.
43. Ilves P, Lintrop M, Metsvaht T, Vaher U, Talvik T. Cerebral blood-flow velocities in predicting outcome of asphyxiated newborn infants. *Acta Paediatr* 2004; 93: 523-8
44. Toet MC, Hellström-Westas L, Groenendaal F, Eken P, de Vries LS. Amplitude integrated EEG 3 and 6 hours after birth in full term neonates with hypoxic–ischaemic encephalopathy. *Arch Dis Child* 1999; 81:19-23.

45. Thoresen M, Hellström-Westas L, Liu X, de Vries L. Effect of hypothermia on amplitude-integrated electroencephalogram in infants with asphyxia. *Pediatrics* 2010;126:131-9.
46. Van Rooij LG, Toet MC, Osredkar D, van Huffelen AC, Groenendaal F, de Vries LS. Recovery of amplitude integrated electroencephalographic background patterns within 24 hours of perinatal asphyxia. *Arch Dis Child* 2005; 90:245-51.
47. Al Naqeeb N, Edwards AD, Cowan F, Azzopardi D. Assessment of neonatal encephalopathy by amplitude-integrated electroencephalography. *Pediatrics* 1999; 103: 1263-71.
48. Leijser LM, Vein AA, Liauw L, Strauss T, Veen S, Wezel-Meijler G *et al*. Prediction of short-term neurological outcome in full-term neonates with hypoxic ischaemic encephalopaty based on combined use of electroencephalogram and neuro-imaging. *Neuropediatrics* 2007;38: 219-27.
49. Barkovich AJ, Hajnal BL, Vigneron D, Sola A, Partridge JC, Allen F *et al*. Prediction of neuromotor outcome in perinatal asphyxia: evaluation of MR scoring systems. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998;19(1):143-9.
50. Cowan F, Rutherford M, Groenendaal F, Eken P, Mercuri E, Bydder G *et al.* Origin and timing of brain lesions in term infants with neonatal encephalopathy. *Lancet* 2003; 361: 736-42.
51. Rutherford M, Counsell S, Allsop J, Boardman J, Kapellou O, Larkman D *et al*. Diffusion-weighted magnetic resonance imaging in term perinatal brain injury: a comparison with site of lesion and time from birth. *Pediatrics* 2004; 114: 1004-14.
52. Robertson J; Cowan F; Cox J; Edwards D. Brain alkaline intracellular pH after neonatal encephalopathy. *Ann Neurol* 2002;52(6):732-42.
53. Roka A, Melinda KT, Vasarheli B, Machay T, Azzopardi D, Szabo M. Elevated morphine concentrations in neonates treated with morphine and prolonged hypothermia for hypoxic ischemic encephalopathy. *Pediatrics* 2008; 121:844-9.

CORRESPONDÊNCIA
André Mendes da Graça
Serviço de Neonatologia – Departamento de Pediatria
Hospital de Santa Maria – CHLN
Av. Prof. Egas Moniz
1649-035 Lisboa
Tlm: (00351) 217 805 095 Fax: (00351) 217 805 623
amgraca@hsm.min-saude.pt

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Intervenção precoce na infância

Boavida Fernandes [1]

O Decreto-lei 281/09 de 6 de Outubro, cria o **Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância (SNIPI)**, que tem por objectivo "garantir condições de desenvolvimento das crianças dos 0-6 anos, com funções ou estruturas do corpo que limitam o crescimento pessoal, social, e a participação nas actividades típicas para a idade, bem como das crianças com risco grave de atraso no desenvolvimento. (Artigo 1º, ponto 1).

O **SNIPI** é desenvolvido através da actuação coordenada dos Ministérios do Trabalho e da Solidariedade Social (MTSS), da Saúde (MS) e da Educação (ME), com envolvimento das famílias e da comunidade (Artigo 1º, ponto 2).

Considera-se **Intervenção Precoce na Infância (IPI)**, de acordo com este Decreto-lei, o **conjunto de medidas de apoio integrado centrado na criança (0 aos 6 anos) e na família, incluindo acções de natureza preventiva e reabilitativa, designadamente no âmbito da educação, da saúde e da acção social.**

Com a publicação do Decreto – Lei 281/09,intervir precocemente nos problemas de desenvolvimento deixou de ser apenas um imperativo moral e ético e passou a ser uma imposição legal.

Nesse sentido, torna-se importante que os profissionais de saúde, concretamente aqueles que lidam com crianças pequenas, tenham plena consciência das funções e competências do Ministério da Saúde nesta área, dos critérios de elegibilidade para receber IPI, assim como da estrutura organizativa do SNIPI e da enorme evolução de conceitos e práticas que se operou nas últimas décadas.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S165

[1] H Pediátrico de Coimbra

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

As Equipas Locais de Intervenção Precoce ELI Porto Ocidental

Fátima Pinto[1], Ana Teresa Ferronha[2]

RESUMO

Introdução: O Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância (SNIPI), contempla a nível local as Equipas Locais de Intervenção – ELIs.

Objectivos: Descrição do enquadramento legal, constituição, competências e funções das ELIs em geral e da ELI Porto Ocidental em específico.

Metodologia: Descrição da ELI Porto Ocidental e análise descritiva das Crianças/Famílias que acompanha. Foram avaliados os parâmetros sexo, idade, motivos da Referenciação e Admissão, tipo e contexto de intervenção e Gestor de Caso.

No tratamento dos dados o programa estatístico utilizado foi SPSS® versão 20.

Resultados: Das 77 crianças em apoio na ELI Porto Ocidental, 52 (67,5%) são do sexo masculino; 15 (19,5%) têm menos de 36 meses de idade; 48 (62,4%) estão em circunstância de apoio directo, 15 (19,5%) em situação de vigilância e 14 (18,2%) em fase de admissão. Os motivos da Referenciação e Admissão, em 76 (98,7%) crianças são as Alterações nas Funções ou Estruturas do Corpo e numa (1,3%) a exposição cumulativa de mais de quatro Factores de Risco Ambiental Familiar e Contextual. Relativamente à distribuição das Crianças/Famílias em apoio directo e em vigilância (n=63) pelo respectivo Gestor de Caso, verifica-se que em 29 (46,0%) das situações é a Educadora, em 12 (19,0%) a Psicóloga, em dez (15,9%) a Assistente Social, em seis (9,5%) a Fisioterapeuta, em cinco (7,9%) a Terapeuta Ocupacional e numa (1,6%) a Pediatra.

Conclusões: As ELIs, equipas multidisciplinares e de funcionamento transdisciplinar, desenvolvem e concretizam a intervenção local do SNIPI.

A ELI Porto Ocidental apoia um número elevado de Crianças/Famílias apesar da sua recente constituição.

Palavras-chave: Intervenção Precoce na Infância, SNIPI, Equipas Locais de Intervenção.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S166-S172

INTRODUÇÃO

O desenvolvimento infantil é um processo dinâmico e complexo de evolução biológica, psicológica e social. Os primeiros anos de vida são especialmente críticos na aquisição das habilidades motoras, cognitivas, linguísticas, comunicativas e sociais que possibilitarão a autonomia e interacção adequada do indivíduo com o meio circundante.

A Intervenção Precoce na Infância (IPI) é um conjunto de medidas de apoio integrado, centrado na criança e na família, incluindo acções de natureza preventiva e reabilitativa, no âmbito da educação, saúde e acção social, destina-se às crianças dos zero aos seis anos com alterações do desenvolvimento ou risco grave de atraso (biológico, psicoafectivo ou ambiental), bem como às respectivas famílias, e visa assegurar condições facilitadoras do desenvolvimento da criança, potenciar a melhoria da interacção familiar e reforçar as suas competências como suporte da progressiva capacitação e autonomia.[1-4]

O Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância (SNIPI), publicado no Decreto-Lei 281/2009 de 6 de Outubro, resulta de acordo interministerial dos Ministérios da Educação, da Saúde e da Segurança Social, está hierarquizado a nível nacional (Comissão de Coordenação Nacional), regional (Comissão de Coordenação Regional) e local (Equipas Locais de Intervenção) e tem como missão garantir a universalidade da Intervenção Precoce na Infância (IPI). Os critérios de elegibilidade (CE) para o SNIPI estão definidos pela Comissão Nacional.[5]

As Equipas Locais de Intervenção Precoce do SNIPI, designadas por ELIs, são equipas pluridisciplinares, com funcionamento transdisciplinar assente em parcerias institucionais, integrando representantes da Educação, da Saúde e da Segurança Social, entre outras entidades, têm sede preferencialmente em Centros de Saúde, são coordenadas por um dos seus elementos nomeado pela Comissão de Coordenação Regional e desenvolvem a sua actividade a nível municipal, agregando-se em vários municípios ou desagregando-se em freguesias conforme a densidade populacional do seu território de competência.[6]

As ELIs desenvolvem e concretizam, a nível local, a intervenção do SNIPI.

Às ELIs compete:

- Identificar as crianças e famílias imediatamente elegíveis para acompanhamento pelo SNIPI;
- Assegurar a vigilância às crianças e famílias que, embora não imediatamente elegíveis, requerem avaliação periódica, devido à natureza dos seus factores de risco e possibilidades de evolução;
- Encaminhar crianças e familiares não elegíveis, mas carenciadas de apoio social;

[1] Pediatra Consultora, Coordenadora da ELI Porto Ocidental; Vogal da SPA/SPP
[2] Fisioterapeuta, ELI Porto Ocidental

– Elaborar e executar o Plano Individual de Intervenção Precoce (PIIP) em função do diagnóstico da situação;
– Identificar necessidades e recursos das comunidades da sua área de intervenção, dinamizando redes formais e informais de apoio social;
– Articular, sempre que se justifique, com as comissões de protecção de crianças e jovens (CPCJ) e com os núcleos de apoio às crianças e jovens em risco (NACJR) ou outras entidades com actividade na área da protecção infantil;
– Assegurar, para cada criança, processos de transição adequados para outros programas, serviços ou contextos educativos;
– Articular com os profissionais das creches, amas e estabelecimentos de educação pré-escolar em que se encontrem colocadas as crianças acompanhadas pela ELI;
– Promover a participação activa das famílias no processo de avaliação e de intervenção;
– Promover a articulação entre os vários intervenientes no processo de intervenção.

São ainda competências dos representantes das ELIs, participar em reuniões de equipa e utilizar os suportes de informação normalizados pela Comissão Coordenadora.[6]

A necessidade de apoio pelo SNIPI pode ser referenciada por qualquer entidade ou indivíduo e concretizada através da Ficha de Referenciação (FR).[6]

Após a análise da FR, avaliados os CE e decidida a admissibilidade de acordo com os Critérios de Admissão (CA), e no prazo de 30 dias, a ELI decide os procedimentos a aplicar, designando um dos elementos como Técnico Gestor do Caso (GC), que assumirá a concretização do Plano Individualizado de Intervenção Precoce (PIIP).[6]

O PIIP consiste na avaliação da criança no seu contexto familiar, bem como a definição das medidas e acções a desenvolver de forma a assegurar um processo adequado de transição e de complementaridade entre os serviços e instituições.[6]

O GC deve ser escolhido entre os representantes da ELI de acordo com o perfil que melhor se adeqúe às necessidades concretas identificadas, competindo-lhe garantir a articulação entre os apoios disponíveis e a implementação do PIIP e participar, em conjunto com a família, na identificação dos recursos, preocupações e prioridades, promovendo uma tomada de decisões consciente e informada. Em caso de fratrias, o GC deverá, tendencialmente, ser o mesmo profissional, salvo se razões ponderosas indicarem outra opção.[6]

Do processo individual de cada criança devem constar: FR, Ficha de Caracterização da Criança, PIIP, relatórios e informações sobre a criança e Ficha de Registo de Contactos.[6]

METODOLOGIA

Realizou-se uma análise prospectiva das situações em acompanhamento na ELI Porto Ocidental em Setembro de 2011. Foram avaliados os parâmetros sexo, idade, motivos da Elegibilidade e Admissão, tipo e contexto de Intervenção e identificação do técnico Gestor de Caso. Com o objectivo de determinar a associação entre diversas variáveis qualitativas, efectuou-se o teste do qui-quadrado, através das Tabelas de Contingência. O nível de significância considerado para todos os testes estatísticos foi de $p \leq 0,05$. No tratamento dos dados o programa estatístico utilizado foi SPSS® versão 20.

A ELI Porto Ocidental, constituída em Março de 2011, rege-se pelo Protocolo de Constituição e pelas normas regulamentadoras e orientações emitidas pela Comissão de Coordenação do SNIPI.

A equipa, multidisciplinar, com profissionais da saúde, da segurança social e da educação, é formada por uma Médica Pediatra e uma Enfermeira de Saúde Infantil do Agrupamento dos Centros de Saúde – ACES Porto Ocidental (tempo parcial), uma Psicóloga, uma Assistente Social, uma Terapeuta Ocupacional da Associação Portuguesa de Pais e Amigos do Cidadão Deficiente Mental (APPACDM) do Porto (tempo completo), uma Fisioterapeuta do Centro Distrital de Segurança Social do Porto (tempo parcial) e seis Docentes do Agrupamento de Escolas Infante D. Henrique (tempo completo) (Figura 1). Como área de abrangência tem as doze freguesias do Porto Ocidental: Aldoar, Cedofeita, Foz do Douro, Lordelo do Ouro, Massarelos, Miragaia, Nevogilde, Ramalde, São Nicolau, Santo Ildefonso, Vitória e Sé.

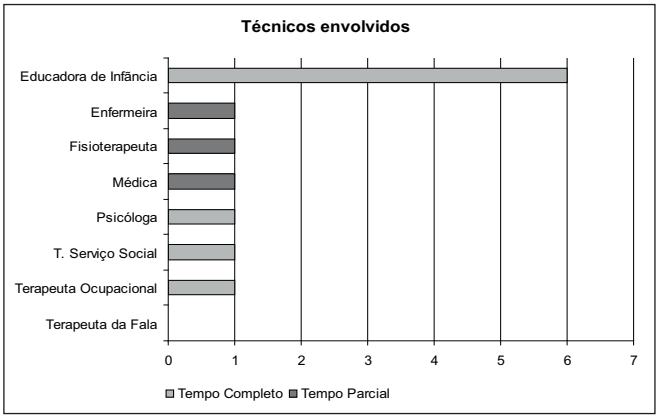


Figura 1

As instalações e equipamentos pertencem ao ACES Porto Ocidental e à APPACDM do Porto. O apoio logístico é assegurado por este ACES, conforme o protocolado a 21 de Maio na Faculdade de Ciências da Educação e Psicologia da Universidade do Porto.

A ELI Porto Ocidental funciona em equipa de forma que pretende aberta, interactiva e de respeito mútuo numa partilha de princípios, objectivos e estratégias de trabalho. O seu objectivo é ir ao encontro das necessidades das crianças e das famílias para que estas sejam bem informadas, partilhem com os profissionais a compreensão do significado e do benefício da intervenção recomendada e participem na tomada de decisão e na implementação do PIIP.[3]

Na promoção do exercício da cidadania junto das famílias, informa-as relativamente ao modo de funcionamento da IPI e dos seus direitos e deveres fornecendo o seu Folheto Informativo e Regulamento Interno (RI).[3] A Coordenadora analisa e dá resposta a todas as referenciações recebidas. A Equipa de Acolhimento (EA), constituída pela Psicóloga e Assistente Social, realiza os primeiros contactos. A informação de retorno quanto à elegibilidade e à admissibilidade é entregue à família ou entidade que referenciou. É garantida a vigilância de todas as crianças e famílias não imediatamente elegíveis mas que necessitam de avaliação periódica pela natureza dos factores de risco ou possibilidade de evolução, bem como o encaminhamento das crianças e famílias não elegíveis mas carenciadas de apoio social. São asseguradas a todas as crianças e famílias elegíveis a avaliação, a atribuição de um GC, a elaboração e execução do PIIP e a intervenção no contexto de vida da criança.

A duração do programa depende da necessidade individual da família, assim como, da criança relativamente às suas capacidades. Espera-se que os pais e os cuidadores nos diversos contextos, participem activamente para pôr em prática a metodologia e para seguir os passos que a tornem eficaz. [3]

A ELI articula, sempre que se justifica, com os serviços de educação, da saúde e da acção social da comunidade.

As reuniões ordinárias realizam-se na sede semanalmente em dia e horário fixo. São reuniões internas que contam com a participação de todos os elementos da equipa e onde é efectuada a análise das referenciações, discussão de casos com base no PIIP e discussão de assuntos inerentes ao funcionamento do serviço.

Três elementos da equipa, Médica, Enfermeira e Assistente Social, fazem parte do NACJR do ACES Porto Ocidental, facilitando a articulação com as CPCJ. Nas situações de risco ambiental (familiar e/ou contextual) a figura do GC é a Assistente Social e na não concordância da família com o PIIP, prevalece a defesa do superior interesse da criança. [3]

Um dos elementos da equipa, Médica, integra a Unidade Coordenadora Funcional da Mulher e da Criança do Centro Hospitalar do Porto, do ACES Porto Ocidental e do ACES Gondomar, facilitando a articulação com os serviços e especialidades hospitalares.

RESULTADOS

A ELI Porto Ocidental apoia 77 crianças num universo de 77 famílias. A distribuição pelos dois sexos é de predominância do masculino, pertencendo 52 (67,5%) a este sexo e 25 (32,5%) ao feminino. Relativamente à idade das crianças, verificou-se que 15 (19,5%) têm menos de 36 meses de idade e as restantes 62 (80,5%) igual ou superior a 37 meses.

Verificou-se a existência de uma associação significativa (p=0,002) entre o diagnóstico e os motivos da Referenciação e Admissão. Demonstrou-se que 76 (98,7%) crianças foram Referenciadas e Admitidas por apresentarem Alterações nas Funções ou Estruturas do Corpo (AFEC) e numa (1,3%) a exposição cumulativa de mais de quatro Factores de Risco (FR) Ambiental Familiar e Contextual. Acumulam AFEC e FR Ambiental, 16 (20,8%) crianças, AFEC e FR Biológico quatro (5,2%) e AFEC e FR Ambiental e Biológico, duas (2,6%). Nas 76 crianças com AFEC, as alterações do desenvolvimento sem etiologia conhecida, abrangendo uma ou mais áreas, foram o critério de elegibilidade em 42 (54,5%) das situações e nas restantes 34 (44,2%) foram as situações associadas ao diagnóstico de condição específica: 14 (18,2%) com alterações na relação e comunicação, dez (13,0%) com anomalia cromossómica, sete (9,1%) com perturbação neurológica, duas (2,6%) com malformação congénita e uma (1,3%) com doença crónica grave (Quadro I).

Constatou-se a existência de uma associação significativa (p=0,014) entre o diagnóstico e a idade das 77 crianças, verificando-se que através das idades examinadas, vai aumentando a quantidade de elementos (percentagens relativas: 1,3% na idade 0-12 meses, 6,5% na idade 13-24 meses, 11,7% na idade 25-36 meses, 20,8% na idade 37-48 meses, 24,7% na idade 49-60 meses e 35,1% na idade 61-72 meses). Relativamente às 42 crianças com diagnóstico de alterações do desenvolvimento sem etiologia conhecida, assim como às dez crianças com diagnóstico de anomalia cromossómica verifica-se que todas têm mais de 13 meses de idade. No que concerne à criança com exposição cumulativa de mais de quatro Factores de Risco Ambiental Familiar e Contextual assim como às 14 crianças com diagnóstico de alterações na relação e comunicação demonstra-se que todas têm mais de 37 meses de idade. Analisando os dados relativos às sete crianças com diagnóstico de perturbação neurológica revelam que as crianças têm idades compreendidas entre 13 e 48 meses. Relativamente às duas crianças com diagnóstico de malformação congénita, assim como à criança com diagnóstico de doença crónica grave, verifica-se que têm idade inferior a 36 meses. (Quadro II).

Das 77 Crianças/Famílias, 14 (18,2%) estão em fase de admissão, 15 (19,5%) em situação de vigilância e 48 (62,4%) em circunstância de apoio directo, das quais 47 (percentagem relativa: 97,9%) frequentam ama, creche ou jardim-de-infância.

Embora não se tendo verificado uma associação estatisticamente significativa (p=0,095) entre a situação de atendimento e o contexto onde as crianças se encontram, constata-se uma incidência de 43 (55,9%) crianças em contexto educativo de Ramalde, Cedofeita e Foz do Douro e 34 (44,1%) crianças pertencentes às restantes nove freguesias do Porto Ocidental Relativamente ao contexto onde é prestado esse apoio, a 23 (percentagem relativa: 47,9%) Crianças/Famílias é exclusivamente o educativo, a 19 (percentagem relativa: 39,6%) o apoio é prestado quer no contexto educativo como na Sede/APPACDM, a três (percentagem relativa: 6,3%) o apoio é exclusivamente prestado na Sede/APPACDM, a duas (percentagem relativa: 4,2%) o apoio é prestado quer no domicílio como no contexto educativo e uma (percentagem relativa: 2,1%) beneficia do apoio no domicílio assim como na Sede/APPACDM (Quadro III).

Não se constatou uma associação estatisticamente significativa (p=0,055) entre o diagnóstico e o GC. Relativamente à distribuição das crianças e famílias em ID e em vigilância (n=63) pelo respectivo GC, verifica-se que em 29 (46,0%) das situações é a Educadora, em 12 (19,0%) a Psicóloga, em dez (15,9%) a

Quadro I – Distribuição das crianças segundo o motivo de Referenciação e Admissão: Risco ou Alterações da Função ou estrutura do Corpo, incluindo factores de Risco cumulativo às Alterações das Funções ou Estruturas do Corpo; e o Diagnóstico Clínico. Número, percentagem relativa intra-diagnóstico, percentagem total na amostra e valor de p.

Diagnóstico	Referenciação N (% relativa intra-diagnóstico) (% total)					
	Risco	Alterações da Função ou Estruturas do Corpo				Total
			+ Risco Ambiental	+ Risco Biológico	+ Risco Ambiental + Risco Biológico	
Atraso Desenvolvimento Global	0	23 (54,8%) (29,9%)	14 (33,3%) (18,2%)	3 (7,1%) (3,9%)	2 (4,8%) (2,6%)	42 (100%) (54,5%)
Alteração Relação Comunicação	0	13 (92,9%) (16,9%)	1 (7,1%) (1,3%)	0	0	14 (100%) (18,2%)
Perturbação Neurológica	0	6 (85,7%) (7,8%)	0	1 (14,3%) (1,3%)	0	7 (100%) (9,1%)
Anomalia Cromossómica	0	9 (90,0%) (11,7%)	1 (10,0%) (1,3%)	0	0	10 (100%) (13,0%)
Malformação Congénita	0	2 (100,0%) (2,6%)	0	0	0	2 (100%) (2,6%)
Doença Crónica Grave	0	1 (100,0%) (1,3%)	0	0	0	1 (100%) (1,3%)
Risco Ambiental	1(100%) (1,3%)	0	0	0	0	1 (100%) (1,3%)
Total	**1 (1,3%)**	**54 (70,1%)**	**16 (20,8%)**	**4 (5,2%)**	**2 (2,6%)**	**77 (100%)**

Valor de p = 0,002

Quadro II – Distribuição das crianças segundo a Idade (em meses) e o Diagnóstico Clínico. Número, percentagem relativa intra-diagnóstico, percentagem total na amostra e valor de p.

Diagnóstico	Idade N (% total) (% relativa intra-diagnóstico)						
	0 /12	13/24	25/36	37/48	49/60	61/72	Total
Atraso Desenvolvimento Global	0	1 (2,4%) (1,3%)	4 (9,5%) (5,2%)	8 (19,0%) (10,4%)	13 (31,0%) (16,9%)	16 (38,1%) (20,8%)	42 (100,0%) (54,5%)
Alteração da Relação Comunicação	0	0	0	2 (14,3%) (2,6%)	5 (35,7%) (6,5%)	7 (50,0%) (9,1%)	14 (100,0%) (18,2%)
Perturbação Neurológica	0	3 (42,9%) (3,9%)	2 (28,6%) (2,6%)	2 (28,6%) (2,6%)	0	0	7 (100,0%) (9,1%)
Anomalia Cromossómica	0	1 (10,0%) (1,3%)	1 (10,0%) (1,3%)	3 (30,0%) (3,9%)	1 (10,0%) (1,3%)	4 (40,0%) (5,2%)	10 (100,0%) (13,0%)
Malformação Congénita	1 (50,0%) (1,3%)	0	1 (50,0%) (1,3%)	0	0	0	2 (100,0%) (2,6%)
Doença Crónica Grave	0	0	1 (100,0%) (1,3%)	0	0	0	1 (100,0%) (1,3%)
Risco Ambiental	0	0	0	1 (100,0%) (1,3%)	0	0	1 (100,0%) (1,3%)
Total	**1 (1,3%)**	**5 (6,5%)**	**9 (11,7%)**	**16 (20,8%)**	**19 (24,7%)**	**27 (35,1%)**	**77 (100%)**

Valor de p=0,014

Quadro III – Distribuição das crianças em cada situação de atendimento: apoio directo (conforme o contexto de intervenção), vigilância ou admissão, segundo as Freguesias de abrangência. Número, percentagem total na amostra e valor de p.

Freguesias	Situação de atendimento N (% total)							
	Em Apoio Directo N (% relativa intra-apoio directo) (% total)					Em Vigilância	Em Admissão	Total
	Educativo	Educativo e Sede/ APPACDM	APPACDM	Domicilio e Educativo	Domicilio e Sede/ APPACDM			
Aldoar	3 (6,3%) (3,9%)	1 (2,1%) (1,3%)	0	0	0	1 (1,3%)	0	5 (6,5%)
Cedofeita	1 (2,1%) (1,3%)	6 (12,6%) (7,8%)	1 (2,1%) (1,3%)	0	0	2 (2,6%)	5 (6,5%)	15 (19,5%)
Foz do Douro	3 (6,3%) (3,9%)	4 (8,4%) (5,2%)	1 (2,1%) (1,3%)	0	0	2 (2,6%)	0	10 (13%)
Lordelo do Ouro	4 (8,4%) (5,2%)	0	1 (2,1%) (1,3%)	0	1 (2,1%) (1,3%)	0	0	6 (7,8%)
Massarelos	0	2 (4,2%) (2,6%)	0	1 (2,1%) (1,3%)	0	1 (1,3%)	3 (3,9%)	7 (9,1%)
Miragaia	0	1 (2,1%) (1,3%)	0	0	0	1 (1,3%)		2 (2,6%)
Nevogilde	2 (4,2%) (2,6%)	1 (2,1%) (1,3%)	0	1 (2,1%) (1,3%)	0	0	1 (1,3%)	5 (6,5%)
Ramalde	8 (10,4%)	2 (4,2%) (2,6%)	0	0	0	6 (7,8%)	2 (2,6%)	18 (23,4%)
São Nicolau	1 (2,1%) (1,3%)	0	0	0	0	0	0	1 (1,3%)
Santo Ildefonso	0	2 (4,2%) (2,6%)	0	0	0	1 (1,3%)	0	3 (3,9%)
Vitória	1 (2,1%) (1,3%)	0	0	0	0	0	3 (3,9%)	4 (5,2%)
Sé	0	0	0	0	0	1 (1,3%)	0	1 (1,3%)
Total	**23 (47,9%) (29,9%)**	**19 (39,6%) (24,7%)**	**3 (6,3%) (3,9%)**	**2 (4,2%) (2,6%)**	**1 (2,1%) (1,3%)**	**15 (19,5%)**	**14 (18,2%)**	**77 (100%)**
	48 (100,0%) (62,3%)							

Valor de p = 0,095

Assistente Social, em seis (9,5%) a Fisioterapeuta, em cinco (7,9%) a Terapeuta Ocupacional e numa (1,6%) a Pediatra (Quadro IV).

DISCUSSÃO E CONCLUSÕES

Compete às ELIs detectar e sinalizar todas as crianças com alterações do desenvolvimento ou que estão em risco grave biológico, psicológico ou social, intervir em função das necessidades do contexto familiar de cada criança elegível, de modo a prevenir ou reduzir os riscos de atraso no desenvolvimento; apoiar as famílias no acesso a serviços e recursos dos sistemas da segurança social, da saúde e da educação e envolver a comunidade através da criação de mecanismos articulados de suporte social.

Apesar da sua recente constituição, a ELI Porto Ocidental apoia desde o início um número elevado de Crianças/Famílias, no limite do previsto. O predomínio das crianças com mais de três anos justifica-se pela transição para esta ELI das crianças em apoio no anterior modelo na Unidade de Avaliação do Desenvolvimento e Intervenção Precoce, APPACDM e Direcção Regional da Educação do Norte e do provável desconhecimento das maternidades, hospitais e centros de saúde, da existência desta ELI. A grande totalidade das Referenciações refere-se a AFEC (98,7%), sendo o diagnóstico de Atraso Global do Desen-

Quadro IV – Distribuição das crianças em situação de apoio directo ou vigilância, segundo o Gestor de Caso e o Diagnóstico Clínico. Número, percentagem relativa intra-diagnóstico, percentagem total na amostra e valor de p.

Diagnóstico	Gestor de Caso N (% relativa intra-diagnóstico) (% total)						
	Assistente Social	Educadora	Psicóloga	Terapeuta Ocupacional	Fisioterapeuta	Pediatra	Total
Atraso Desenvolvimento Global	6 (18,2%) (9,5%)	16 (48,5%) (25,4%)	9 (27,3%) (14,3%)	0	1 (3,0%) (1,6%)	1 (3,0%) (1,6%)	33 (100%) (52,4%)
Alteração da Relação Comunicação	0	7 (58,3%) (11,1%)	3 (25,0%) (4,8%)	2 (16,7%) (3,2%)	0	0	12 (100%) (19,0%)
Perturbação Neurológica	1 (16,7%) (1,6%)	1 (16,7%) (1,6%)	0	1 (16,7%) (1,6%)	3 (50,0%) (4,8%)	0	6 (100%) (9,5%)
Anomalia Cromossómica	1 (10%) (1,6%)	5 (50,0%) (7,9%)	0	2 (20,0%) (3,2%)	2 (20,0%) (3,2%)	0	10 (100%) (15,9%)
Malformação Congénita	1 (100%) (1,6%)	0	0	0	0	0	1 (100%) (1,6%)
Risco Ambiental	1 (100%) (1,6%)	0	0	0	0	0	1 (100%) (1,6%)
Total	**10 (15,9%)**	**29 (46,0%)**	**12 (19,0%)**	**5 (7,9%)**	**6 (9,5%)**	**1 (1,6%)**	**63 (100%)**

Valor de p = 0,055

volvimento o mais frequente (54,5%), seguido das Alterações da Relação e Comunicação (18,2%) apenas encontradas nas idades superiores a 36 meses. O GC é mais frequentemente a Educadora de Infância (46%). O contexto da Intervenção nas 48 crianças em Apoio Directo, é o educativo em 44 (91,7%), o domiciliário em 3 (6,3%) e tem lugar nas instalações da Sede/APPACDM em 23 (47,9%), podendo este, no entanto, ser cumulativo. É nas freguesias de Ramalde, Cedofeita e Foz do Douro que se encontra o contexto de 43 (55,9%) crianças.

As Elis estão ainda em fase de constituição e a do Porto Ocidental debate-se com constrangimentos que se prendem com o número de crianças em acompanhamento que ameaça a possibilidade de resposta às novas Referenciações, dispersão dos espaços e equipamentos (divididos entre a Sede e a APPACDM), carência de recursos materiais e pessoais dependentes da dificuldade que tem em ser identificada na unidade de saúde onde está sedeada, onde escasseia apoio logístico, espaços e equipamentos. Três dos técnicos da equipa estão em tempo parcial na IPI o que dificulta a sua actuação. Factor gerador de stress é a inexistência de Terapeuta da Fala, falta que a equipa tem tentado superar, sem êxito, junto dos parceiros sociais, nomeadamente a Autarquia.

De salientar ainda a necessidade de formação frequente em IPI dos profissionais que integram esta equipa e da sua supervisão técnica regular.

LOACAL EARLY INTERVENTION TEAMS
ELI PORTO OCIDENTAL

ABSTRACT

Introduction: The National Early Childhood Intervention (SNIPI) includes Local Intervention Teams (ELIS).

Aims: Description of the legal background, constitution, skills, and functions of ELIs in general, and particularly in ELI Porto Ocidental.

Methodology: Description of ELI Porto Ocidental and descriptive analysis of children / families supported. The following parameters were reviewed: sex, age, Referral and Admission reasons, type and context of intervention, and Case Manager Statistical program SPSS® version 20 was used in the treatment of data.

Results: Of the 77 children in support of ELI Porto Ocidental, 52 (67.5%) are male, 15 (19.5%) have less than 36 months of age, 48 (62.4%) are being directly supported, 15 (19.5%) are under surveillance and 14 (18.2%) are being admitted. The reasons of Referral and Admission in 76 (98.7%) children are the Alteration of Body Function or Structure and in one case (1.3%) exposition to more than 4 Environmental/Familiar Risk Factors. In regard to the distribution of children who are being directly supported or who are under surveillance (n=63), the Case Manager in 29 (46,0%) of the cases is the Kindergarten Teacher, in 12

(19,0%) the Psychologist, in 10 (15,9%) the Social Worker, in 6 (9,5%) the Physiotherapist, in 5 (7,9%) the Occupational Therapist, and in one case (1,6%) is the Pediatrician.

Conclusions : The ELIs, multidisciplinary teams with transdisciplinary functioning, develop and apply the local intervention of SNIPI. The ELI Porto Ocidental, despite its recent formation, gives support to a great number of children and families

Keywords: Early Childhood Intervention, SNIPI, Local Intervention Teams.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S166-S172

BIBLIOGRAFIA

1. Cancela B, Vilasante MFJ, Carmen M. Prevención de Necesidades, Evaluación y Diagnóstico. In: Buceta MJ. Manual de Atención Temprana. Madrid: Editorial Síntesis; 2011.19-26.
2. European Agency for Development in Special Needs Education. Análise das Situações na Europa. Aspectos-Chave e Recomendações. Relatório Síntese. Victoria Soriano; 2005
3. European Agency for Development in Special Needs Education... Intervenção Precoce na Infância – Progressos e Desenvolvimentos 2005 – 2010 Victoria Soriano; 2010
4. Franco V, Apolónico AM. Avaliação do Impacto da Intervenção Precoce no Alentejo: Criança, Família e Comunidade. Évora. Administração Regional de Saúde Alentejo, Instituto Público; 2008: 19.20
5. Comissão Coordenadora do SNIPI. Critérios de Elegibilidade. 2010
6. Comissão Coordenadora do SNIPI. Manual Técnico das ELIs. 2011

CORRESPONDÊNCIA

ACES Porto Ocidental
Unidade de Saúde de Aníbal Cunha
Equipa Local de Intervenção Porto Ocidental do Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância
Unidade de Saúde de Aníbal Cunha
Rua Aníbal Cunha, 98/100
4050 – 046 Porto
fatymapynto@gmail.com
Tlm (00351) 919 767 211

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Perturbações do Desenvolvimento da Linguagem: bases biológicas e classificações

Maria João Ximenes[1,2,3], Isabel Pavão Martins[1]

As Perturbações Específicas da Linguagem (PEL) são perturbações do desenvolvimento da linguagem e são bastante frequentes sobretudo nas crianças mais jovens, estimando-se que afetem cerca de 7% das crianças em idade escolar. Embora a maioria recupere até ao final do ciclo básico, a verdade é que se associam a um elevado risco de dificuldades de aprendizagem escolar e a uma baixa de autoestima que pode comprometer a inserção escolar e social das crianças afetadas.

Nos últimos anos tem havido um grande esforço para compreender melhor, classificar e intervir nestas perturbações.

Um avanço significativo resultou da identificação de uma mutação (FOXP2) associada a uma forma familiar de PEL autossómica dominante caracterizada por uma apraxia verbal. Este defeito afeta genes reguladores do funcionamento de outro genes pelo que pode associar-se a uma disfunção mais vasta da expressão genómica.

Outro avanço resultou da compreensão do défice cognitivo associado às PEL e que parece consistir numa marcada dificuldade de discriminação e velocidade de processamento auditivo (resolução temporal dos estímulos) e de defeitos na consciência fonémica, aspetos que podem ser estimulados através de programas de reabilitação específicos. Mais recentemente foram publicados estudos que identificaram, através da imagiologia cerebral, formas atípicas de organização cerebral para a linguagem que se encontram nas crianças com PEL, nomeadamente uma perda da assimetria normal entre os dois hemisférios cerebrais no que respeita ao processamento da linguagem.

Estas três abordagens da genética molecular, à neurofisiologia e imagiologia cerebral podem abrir novas formas de intervenção terapêutica.

Outra questão diz respeito à classificação clínica destas perturbações. A comunidade científica é unanime quanto à heterogeneidade destas perturbações, quer quanto aos seus subtipos quer quanto à sua gravidade, no entanto relativamente à classificação esta unanimidade já é mais difícil de encontrar.

Já há muito que se abandonou a ideia de que para avaliar a linguagem bastava avaliar a expressão e a compreensão. Esta classificação era extremamente redutora no entanto permitia alguma previsão do prognóstico e a sua avaliação era simples. Ainda assim, por vezes as alterações na expressão e na compreensão estavam relacionadas só com alguns domínios da linguagem, pelo que a utilização duma classificação baseada nos domínios da linguagem afetados viria a permitir a definição de uma intervenção mais específica e mais adequada. Assim, a classificação neurolinguística da Rapin & Allen (1983 e 1988) teve em conta os vários níveis de processamento da linguagem e permitiu definir síndromes com padrões específicos para estas perturbações, com base em defeitos de compreensão e expressão, assim como nos vários domínios linguísticos.

Em 2008, Friedmann & Novogrodsky classificam as Perturbações Específicas da Linguagem em 4 subtipos: PEL-sintático, PEL-fonológico, PEL-lexical e PEL-pragmático. Esta classificação exige uma avaliação muito minuciosa da linguagem com testes específicos para cada domínio linguístico, permitindo caracterizar a perturbação, com a referência ao critério o que permite encontrar um perfil de linguagem que vai ajudar no planeamento da intervenção.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S173

[1] CH Lisboa Norte, H Santa Maria - Laboratório de Estudos de Linguagem
[2] CH Lisboa Norte, H Santa Maria - Dep. Pediatria - Unid. Desenvolvimento
[3] Escola Superior de Saúde -Instituto Politécnico de Setúbal – Dep. Ciências da Comunicação e Linguagem

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Avaliação da criança com alteração da linguagem

Rosa Amorim[1]

A **linguagem** consiste num sistema convencional de símbolos arbitrários e de regras de comunicação dos mesmos, representando ideias que se pretendem transmitir através de um código socialmente partilhado, a língua (Penã-Brooks & Hedge,2007). Existem vários tipos de linguagem, consoante os sistemas utilizados – verbal, não verbal ou gráfico.

A **fala** corresponde ao acto motor de comunicar pela articulação de expressões verbais que requer uma complexa interacção de diversos sistemas estruturais e funcionais.

A linguagem é caracterizada por quatro componentes :

As perturbações da linguagem podem confinar-se apenas a um destes sub-sistemas ou podem evidenciar-se em vários simultaneamente.

As perturbações da fala avaliam-se nos seguintes níveis:

- Articulação (produção de fonemas pelos lábios, língua, dentes)
- Ressonância (fluxo aéreo pelo nariz)
- Voz (vibração das cordas vocais)
- Fluência (ritmo da fala)
- Prosódia (melodia da fala)

As alterações da fala e da linguagem constituem o problema mais frequente no desenvolvimento infantil – com incidências que variam entre 2 a 19% na literatura. A maioria destas crianças não apresenta outras alterações significativas no desenvolvimento, no entanto o impacto da sua permanência ao longo da idade escolar pode interferir negativamente na literacia e socialização ao longo de todo o percurso académico e até na idade adulta.

Assim, a detecção precoce das alterações da fala e da linguagem é fundamental, de forma a permitir a orientação para equipas especializadas de intervenção, preferencialmente na idade pré-escolar. O objectivo principal é que as dificuldades estejam ultrapassadas na altura de iniciação da escolaridade básica.

O desenvolvimento da linguagem e da fala processa-se de um modo previsível ao longo das diversas etapas do desenvolvimento psicomotor, e a sua avaliação deve fazer parte integrante do seguimento de todas as crianças.

A evolução da linguagem e da fala é considerada como um indicador útil para o desenvolvimento global e cognitivo da criança que pode ser relacionado com o desempenho escolar futuro, daí a importância da identificação precoce das crianças em risco.

Antes de começar a falar a criança já comunica com o olhar, expressão facial ou movimentos corporais. Nos primeiros meses acalma com a voz da mãe, presta atenção aos sons, palra. Mais tarde, a partir dos 6-7 meses evolui para o balbucio e a fase de ecolália (mamama, papapa), e aos 12 meses começa a dizer as primeiras palavras com significado (mama, papá).

Temos assim a fase pré-linguística, até aos 11-12 meses.

A fase linguística inicia-se quando a criança diz a sua primeira palavra com significado, e coincide habitualmente com o início dos primeiros passos, embora possa haver uma grande variabilidade dentro dos padrões normais. Por esse motivo as avaliações devem ser frequentes e regulares, para permitir comparar a evolução com a própria criança e não apenas com as crianças da mesma idade, evitando a colocação de rótulos prematuramente.

As diversas etapas da aquisição da linguagem estão bem estabelecidas e funcionam como marcos do desenvolvimento:

- Aos 18 meses diz cerca de 10 palavras, usa ecolália e jargon frequentemente
- Aos 24 meses começa a juntar duas palavras e tem um vocabulário > 50 palavras
- Aos 3 anos faz frases com 3 ou mais palavras, usa pronomes e deixa de usar jargon ou ecolália
- Aos 4 anos faz frases de 6 palavras, faz perguntas, conta histórias, usa o plural, o passado; compreende regras de jogos simples
- Aos 5 anos faz frases completas e fala correctamente
- Aos 6 anos está apta para aprender a ler e a escrever
- O desenvolvimento da linguagem continua a evoluir até aos 15 anos, e mesmo na idade adulta mantém-se o enriquecimento linguístico constante.

O desenvolvimento atípico da linguagem pode ser um sintoma comum a diversas patologias, desde doenças do SNC, de origem genética ou psiquiátrica, podendo mesmo ser o primeiro sinal de alerta em algumas situações.

Pode, ou não, estar associado a atraso mental, ou a comorbilidades várias, como paralisia cerebral, alterações cromossómicas, fenda do palato, surdez, ou surgir isoladamente.

[1] Serviço de Fisiatria, CH Porto, Unidade Maria Pia

O desenvolvimento atípico da linguagem divide-se em dois tipos básicos:

1. **Atraso da linguagem** – evolução dentro dos parâmetros normais mas com ritmo mais lento
2. **Perturbação da linguagem**
   a) Dissociação – discrepância entre o desenvolvimento da linguagem e as outras áreas do desenvolvimento (ex: ***Perturbação específica do desenvolvimento da linguagem)***
   b) **Desvio** – aquisição anómala da linguagem (ex: ***Autismo)***

Existem várias classificações descritas na literatura, embora nenhuma delas seja usada universalmente. A DSM-IV (*diagnostic and statistical manual) da Associação Americana de Psiquiatria* descreve três tipos de perturbação da comunicação:

I. Perturbação da linguagem expressiva
II. Perturbação da linguagem mista-receptiva
III. Perturbação fonológica

A perturbação da linguagem expressiva caracteriza-se pelo uso de vocabulário reduzido, dificuldade na aquisição de novas palavras, erros frequentes, discurso com frases curtas e estrutura gramatical simplificada em crianças cujas aptidões não verbais e desenvolvimento da linguagem receptiva são consideradas dentro dos padrões normais para a idade, ao contrário do que acontece na perturbação mista-receptiva, em que há também dificuldades na compreensão de novas palavras e expressões.

A perturbação específica do desenvolvimento da linguagem (PEDL) insere-se no tipo II (mista-receptiva) desta classificação. Corresponde a crianças com desenvolvimento normal em todas as áreas excepto na linguagem. Foi denominada como afasia ou disfasia do desenvolvimento, expressão actualmente em desuso. São crianças com atraso na expressão, dificuldade na nomeação e também em conceitos temporais (ontem, amanhã). O discurso é pobre e têm grande dificuldade na compreensão das regras gramaticais.

A perturbação fonológica refere-se a alterações/distorções na produção dos sons. Ocorre em cerca de 7,5% das crianças entre os três e os 11 anos. Consiste em omissões, substituições, redução de consoantes, sendo o discurso dificilmente perceptível por estranhos. O exame físico – estruturas cranianas e orofaciais, assim como a função oromotora – é normal.

As perturbações da fala e da linguagem podem coexistir, com prevalência entre 5 a 8% descritas em diversos estudos nas crianças em idade pré-escolar.

Dentro das **perturbações da fala**, consideram-se os seguintes tipos:

- **Perturbações articulatórias** – por alterações na produção dos fonemas pelos lábios, língua, palato (substituições, omissões e distorção dos fonemas)
- **Apraxi**a – dificuldade na produção dos fonemas sem lesão específica identificada
- **Disartria** – alteração na fala por défice neuromuscular (ex. Paralisia Cerebral)
- **Gaguez ou disfluência** – alteração no ritmo e velocidade na fala (bloqueio na fase inicial, repetição ou prolongamento dos sons)
- **Disfonia** – alteração na voz (nódulos ou pólipos nas cordas vocais)

A gaguez fisiológica surge em cerca de 3% das crianças entre os 2 e os 4 anos e não necessita de tratamento, apenas de vigilância, uma vez que em 1% das situações pode evoluir para gaguez.

Na avaliação da criança com alteração da linguagem devem ser focados os seguintes aspectos:

- Desenvolvimento psicomotor /exame neurológico
- Antecedentes familiares (história de perturbação da linguagem/fala, surdez)
- Antecedentes pessoais, factores de risco peri-natais
- Audição – excluir sempre défice auditivo
- Compreensão (a criança cumpre ordens simples?)
- Comportamento social (interage? / isola-se?)
- Padrão de mastigação / biberão? / chupeta?

A observação e o diálogo com a criança e os pais parecem ser os melhores “instrumentos” para a avaliação da criança com atraso da linguagem, quando comparados com a utilização de testes estandardizados. É importante ouvir as preocupações dos pais, avaliar a atenção da criança, o seu conhecimento sobre a função dos objectos, a descrição de imagens e a avaliação do desenho.

A presença de algum dos sinais de alarme seguintes obriga a intervenção imediata:

- 8 semanas – não reage a sons próximos
- 10 M – não vocaliza
- 18M – não diz nenhuma palavra
- 2A – não diz frases
- 3A – discurso incompreensível
- Uso inadequado da linguagem ou ecolália
- 6A – persistência de alterações articulatórias
- Regressão na aquisição da linguagem

O despiste de um défice auditivo deve ser feito por rotina.

No entanto, o défice auditivo ligeiro e intermitente associado a otite serosa não é suficiente para ter impacto no desenvolvimento da linguagem.

A intervenção deve ser precoce e individualizada, devendo incluir familiares e professores como facilitadores da comunicação no dia-a-dia.

O objectivo é reforçar a capacidade comunicativa de acordo com as necessidades específicas da criança. Para isso são utilizadas várias estratégias, incluindo a utilização de meios alternativos e/ou gesto. Estes meios não vão atrasar a aquisição da fala, mas sim estimular a comunicação.

O prognóstico é muito variável, dependendo das alterações subjacentes. As perturbações da linguagem expressiva e da fala têm melhor prognóstico.

As crianças que mantêm alterações da linguagem na entrada para a escola estão em maior risco de dificuldades na literacia e de aprendizagem ao longo do seu percurso académico.

Foram encontrados défices residuais na linguagem de adultos que tinham sido diagnosticados na infância com PEDL em vários estudos (Tomblin, Bishop).

Também outros autores encontraram maior incidência de alterações de comportamento, ansiedade e fobia social em adultos jovens com antecedentes de perturbação do desenvolvimento da linguagem (Beitchman).

O atraso/perturbação da linguagem é, por isso, chamado de "handicap invisível", pois pode ter repercussões muitas vezes subtis em vários níveis, cognitivo, social e emocional, ao longo de toda a vida.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S174-S176

BIBLIOGRAFIA

1. Robert L. Schum, Language screening in the pediatric Office setting,Pediatr Clin N Am 54(2007)425-36.
2. Heidi D. Nelson MD, Peggy Nygren, MA, Miranda Walker, BA, Rita Panscha MD, Screening for speech and language delay in preschool children: systematic evidence review for the US Preventive Services Task Force, Pediatrics volume 117, number 2, February 2006.
3. Mark D. Simms, MD, Language disorders in Children: classification and clinical syndromes; Pediatr Clin N Am 54 (2007) 437-67.
4. Susana Nogueira, Boavida Fernandes, Helena Porfírio, Luis Borges, A criança com atraso da linguagem, Saude Infantil 2000; 22/1:5-16.
5. James Carter, Karol Musher, Etiology of speech and language disorders, www.uptodate.com 2011.
6. James Carter, Karol Musher, Evaluation and treatment of speech and language disorders in children, www.uptodate.com 2011.
7. "Perturbações específicas do desenvolvimento da Linguagem", workshop, comemorações 25 anos O Fio de Ariana, Janeiro 2008.
8. Nancie Im-Bolter PhD, Nancy J. Cohen PhD, Language impairment and Psychiatric comorbidities, Pediatr Clin N Am 54(2007) 525-42.
9. Raymond C. Tervo, Cheryl Kinney, The Child with delayed language: assessement and management, Can. Fam. Physician vol.27:September 1981.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Terapia da Fala: Como intervir?

Maria Dulce Gouveia[1], Maria da Paz Cunha[1]

A Terapêutica da Fala ou a Terapia a Fala consiste no desenvolvimento de actividades de prevenção, avaliação, diagnóstico, tratamento e estudo científico da comunicação humana, linguagem, fala, bem como alterações relacionadas com as funções auditiva, visual, cognitiva, oro-muscular, respiração, sucção/deglutição e voz.

Os processos típicos de desenvolvimento bio-psico-sociais determinam a qualidade de vida da pessoa. No entanto, há factores negativos que os impedem ou dificultam. Frequentemente, as alterações da comunicação e funções relacionadas manifestam-se num conjunto de características e necessidades que tornam cada criança/família como única. Esta situação constitui um dos maiores desafios na actividade profissional do terapeuta da fala.

Transversalmente a todas as metodologias de avaliação/intervenção, pressupõe-se sempre o enquadramento do terapeuta da fala numa equipa pluridisciplinar, bem como a articulação com a família e com os diferentes contextos de vida.

A detecção e a intervenção precoce são extremamente importantes para que se possa eliminar ou minimizar as eventuais consequências resultantes da patologia, particularmente nas primeiras etapas de desenvolvimento.

No âmbito da Terapia da Fala, proceder-se-á a uma avaliação em conformidade com as limitações e condicionamentos que justificaram o encaminhamento.

Ainda que habitualmente se realize uma avaliação formal, utilizando-se para o efeito, testes e protocolos aferidos ou adaptados para a Língua Portuguesa, por vezes torna-se necessário recorrer a alguma informalidade com o intuito de contornar especificidades de cada criança / família. Todo este processo tem como finalidade principal reconhecer e compreender eventuais alterações de linguagem/comunicação e funções relacionadas.

Concluída a observação inicial e estando devidamente assinaladas as principais dificuldades e necessidades da criança / família, é estabelecido um Diagnóstico Diferencial e elaborado o correspondente Plano Terapêutico.

Este é apresentado à família e restantes educadores para eventuais ajustamentos, estabelecendo-se uma calendarização para o seu desenvolvimento.

Periodicamente são feitas reavaliações com todos os envolvidos “possíveis”, a fim de ser avaliada a eficácia do plano e identificadas necessidades de reformulação, podendo também ser decidida a alta, nestes momentos.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S177

[1] Terapeutas da Fala, CH Porto, Unidade Hospital Maria Pia

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

RN de PMA e evolução pós natal

Luísa Lopes[1]

O desenvolvimento das técnicas de reprodução medicamente assistida teve sem dúvida um grande impacto na sociedade. Permitiu a realização pessoal, o bem-estar psicológico e a aceitação e integração social de casais que, de outro modo, não conseguiriam ter filhos, no entanto, passados que estão os problemas técnicos para obter uma gestação é, de suma importância pensar e considerar igualmente relevante o fruto destas técnicas. Talvez tenhamos que pensar que o sucesso da procriação medicamente assistida (PMA) passe também pela avaliação da evolução e bem-estar dos recém-nascidos (RN) daí resultantes.

No estudo de Sutcliffe et al verificou-se que a maioria dos RN nascidos após o uso destas técnicas, foram de termo e sem morbilidade neonatal. No entanto, a PMA trouxe um risco acrescido de ocorrência de sequelas com origem no período perinatal.

Estudos mostram associação de PMA com maior risco de gravidez múltipla 27 a 46% e de prematuridade 30 a 41%, sendo a gestação múltipla um fator predisponente para a ocorrência de parto pré termo e muito baixo peso ao nascimento. A gestação múltipla é considerada como a principal complicação deste tipo de terapêuticas pelas consequências inerentes à prematuridade e ao baixo peso dos RN. A prematuridade e o baixo peso condicionam maior morbilidade e mortalidade perinatal e pós neonatal.

As malformações congénitas são mais frequentes nas gestações múltiplas do que nas do feto único, embora seja nas gestações múltiplas monozigóticas que ocorram mais vezes. Malformações cardíacas, atrésia esofágica e defeitos de posicionamento são as mais frequentes. Os filandeses Koikurova S et al, encontraram uma prevalência de malformações cardíacas quatro vezes superior após FIV que na população controle. Os casos de gémeos siameses, *fetu in fetu* e feto acárdico, são malformações que só ocorrem nas gestações monozigóticas. Estão relatadas prevalências de 2,5 a 10%

Relativamente à ocorrência de retinopatia da prematuridade, Friling R et al referem num trabalho efetuado em 2007, que a reprodução medicamente assistida por si só não parece constituir factor de risco para a ocorrência ou gravidade de ROP, no entanto, a idade gestacional e o baixo peso são os factores mais significativos, associados ao desenvolvimento desta patologia.

O aumento moderado do risco de paralisia cerebral neste grupo de RN, está relacionado com o maior risco de morbilidade neonatal associado aos nascimentos múltiplos.

Num estudo realizado na Maternidade de Júlio Dinis (MJD) em 2011 relativo a um período de três anos (2008 a 2010) foram avaliados os RN concebidos por PMA nascidos na MJD, obtiveram-se os seguintes resultados: das 122 gestações resultantes destas técnicas, 29% foram gravidezes múltiplas (gemelar 26% e trigemelar 2%). Nasceram 160 nado-vivos e verificou-se prematuridade em 40% mas em que 87% destes, resultaram de gestação múltipla. Idade gestacional média de 36,1 ± 3,7 semanas (mínimo 23 e máximo 41 semanas). Peso ao nascimento: média de 2588 ± 821g (máximo 4210 e mínimo 510g), RN de muito baixo peso foram 21 (13%) e restrição de crescimento intrauterino em 5,6%. A prevalência de anomalias congénitas de 11% foi semelhante à descrita na literatura. No grupo de RN de gestações múltiplas este valor foi de 14%. A prevalência de malformações congénitas major foi de 12 (7,5%) (1- atrésia esofágica, 1- onfalocelo, 1- má-rotação intestinal, 1- CIV, 1- trissomia 21). A morbilidade neonatal foi maior no grupo de RN múltiplos versus únicos: DMH 34%/5%; Anemia 8%/1%; PCA 12%/1%; ROP 18%/2%; sequelas neurológicas11%/2%. Faleceram dois (1,3%) RN de 23 semanas que eram gémeos. A associação entre gemelaridade e prematuridade contribui para a maior incidência de morbilidade neonatal nestes RN e relaciona-se com a sua maior imaturidade.

Trabalhos recentes visam comparar as complicações em RN de PMA em que o factor em causa é o momento da fase embrionária em que a transferência é efetuada durante a FIV, embora necessite de mais estudos, Kallén B et al referem maior risco associado à fase de blastocisto pelo longo período necessário de cultura *in vitro*. No entanto, salientaram que o risco de malformação congénita, embora elevado, não mostrou diferenças significativas relativamente a uma transferência mais precoce.

Assim, todos os trabalhos de investigação nesta área, devem ter também como objetivo a tentativa de reduzir a taxa de gestação múltipla sem que se coloque em causa a taxa de sucesso da PMA. Por uma melhor qualidade de vida e sucesso dos RN concebidos por estas técnicas os Centros de Medicina da reprodução devem unir esforços para diminuir a taxa de gravidez múltipla, reduzindo ao mínimo o número de embriões transferidos.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S178-S179

[1] Centro Hospitalar do Porto

BIBLIOGRAFIA

1. Carvalho MJF, Reprodução Medicamente Assistida e Gravidez múltipla. Boletim Informativo da Secção de Neonatologia da S.P.P. – 19, VII, (4-5) – 2002.
2. Friling R, Axer-Siegel R, Hersocovici Z, Weinberger D, Sirota L, Snir M. Retinopathy of prematurity in assisted versus natural conception and singleton versus multiple births. Ophthalmology 2007;114(2):321-4.
3. Kallén AJ, Finnstrom OO, Nilsson EM, Nygren KG, Olausson PM. Cerebral palsy in children born in vitro fertilization. Is the risk decreasing? Eur J Paediatr Neurology 2010; 14 (6):526-30.
4. Messerschmidt A, Olischar M, Birnbacher R, Weber M, Pollak A, Leitich H. Perinatal outcome of preterm infants < 1500g after IVF pregnancies compared with natural conception. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2010; 95 (3):F225-9.
5. Sutcliffe AG, Tailor B, Saunders K, Thornton S, Lieberman BA, Grudzinskas JG: Outcome in the second year of life after in-vitro fertilization by intracytoplasmic sperm injection: UK case control study. Lancet 2001; 357:2080-4.
6. S W D'Souza, E Rivlin, J Richards, P Buck, B A Lieberman. Children conceived by in vitro fertilization after fresh embryo transfer. Arch of Dis Childhood 1997;76:F70-74.
7. Teixeira A, Calejo L, Vasconcelos G, Rocha G, Centeno MJ, Guimarães H. Recém-Nascidos de Reprodução Medicamente Assistida. Acta Med Port 2005;18:409-416.
8. Koikurova S, Harikainen AL, Gissler M, Hemminki E, Sovio U, Jarvelin MR. Neonatal outcome and congenital malformations in children born after in-vitro fertilization. Hum Reprod 2002;17(5):1391-8.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Aspectos emocionais da Procriação Medicamente Assistida – Perspectiva Psicológica

Mónica Fernandes[1]

A dificuldade em conceber um filho faz parte da vida de um grande número de casais. O desejo de um filho é um fenómeno complexo, resultado de um desenvolvimento pessoal, com uma motivação multifactorial: individual (desenvolvimento da personalidade, mudanças biográficas); relacional (processos interpessoais entre parceiros); transgeracional (dinâmica familiar); social (factores económicos, contexto sócio-cultural). Simultaneamente, a sociedade continua a exigir às mulheres que sejam mães e que deêm filhos aos seus maridos, netos aos pais e aos sogros e assegurem a continuidade da família.

Se este desejo não é satisfeito e o casal é confrontado com o diagnóstico de infertilidade, pode surgir uma ferida narcísica que diminui a auto-confiança. Quando o modelo familiar esperado não é alcançado, cada parceiro e ambos como casal têm que passar por um processo de reorganização psicológica para lidar com esta realidade inesperada.

O primeiro choque ao terem conhecimento do diagnóstico é acompanhado de sentimentos de confusão, muitas vezes associados a sentimentos de isolamento e solidão. O casal pode sentir raiva, sensação de perder o controlo do seu corpo e do seu destino. O indivíduo pode sentir uma ameaça à sua identidade, incluindo sexual. A dor é sentida não só em relação à perda da fertilidade mas também à perda de uma criança idealizada. Simultaneamente, muitos casais assumem o mito de que uma incapacidade para conceber está, de algum modo, relacionada com uma incapacidade para ser pai/mãe.

Segundo Burns (2007), a perda da fertilidade traz consigo uma série de perdas associadas: a de um potencial relacionamento; da saúde; de status ou prestígio; da auto-estima; da auto-confiança; da segurança; de uma fantasia ou esperança de resolver a fantasia; de algo ou alguém com grande importância simbólica. O factor de stress principal é mais a possibilidade do que a realidade da infertilidade.

Quando, como consequência do diagnóstico, o casal inicia um processo de Procriação Medicamente Assistida (PMA), existe o perigo que o impacto emocional da infertilidade seja negligenciado e que a situação seja reduzida à parte biológica/médica. Como as tecnologias de reprodução são baseadas em intervenções no corpo da mulher, acabam por também reforçarem a maternidade como algo biológico, mais do que como uma relação social.

O tratamento consiste, frequentemente, num ciclo de intervenções repetidas que podem ou não ter sucesso, numa cadeia de eventos que frequentemente se prolonga por vários anos – o que cria um stress emocional específico, quase crónico. Os procedimentos diagnósticos e os tratamentos médicos de infertilidade têm, invariavelmente, um grande impacto na vida íntima dos pacientes.

Estudos que investigaram o decorrer do processo de adaptação antes de ciclos de PMA mostram uma linha curva com níveis baixos de sofrimento no início e ao fim de vários anos de infertilidade e um pico no meio (Verhaak, 2009).

Hardy e Makuch (2002), efectuaram uma revisão bibliográfica de artigos publicados nos 20 anos anteriores sobre os aspectos psicossociais de PMA, com amostras que variavam entre 40 a 1149 casais. Praticamente todos os autores concluíram que tanto os homens como as mulheres que experienciavam infertilidade tinham níveis mais altos de perturbações do que a população em geral. Os estudos demonstravam, sem excepção, que as mulheres tinham reacções mais fortes relativamente à infertilidade do que os homens, sendo as reacções emocionais mais frequentemente descritas a depressão, ansiedade, perturbação cognitiva, baixa auto-estima, maior culpa, vergonha e hostilidade. A morbilidade psiquiátrica era também significativamente mais comum nas mulheres do que nos homens. Outra das conclusões era que as mulheres classificavam-se como experienciando maiores efeitos sociais da infertilidade do que os homens. Não foram encontradas diferenças nas mulheres na sua resposta emocional à infertilidade, relativamente à causa ser feminina ou masculina.

As mulheres procuravam mais o suporte social do que os homens. O número de homens que não confidenciava a ninguém sobre a infertilidade era significativamente superior ao das mulheres.

Tanto os homens como as mulheres referiam o período de espera após a transferência de embriões como o mais stressante.

Segundo Boivin et al (2009) cerca de 15 a 20 % dos pacientes de PMA necessitam de consulta de Psicologia pelo sofrimento emocional experienciado.

Quando se efectua uma Consulta de Psicologia aos casais que vão iniciar um ciclo de PMA, o objectivo dessa triagem deverá ser identificar grupos de risco de modo a poder oferecer intervenções adequadas. Para além do resultado desta triagem, considera-se que devem sempre ser acompanhados em Consulta de Psicologia: os pacientes de ciclos com doação de gâme-

[1] Centro de Procriação Medicamente Assistida, Maternidade Júlio Dinis, Unidade de Psiquiatria de Ligação, Centro Hospitalar do Porto

tas; os pacientes que experienciam stress elevado; os pacientes considerados de risco pela sua história psicológica ou estrutura de personalidade; os pacientes que requerem qualquer forma de aconselhamento genético como parte do tratamento de infertilidade.

De acordo com as directrizes da European Society of Human Reproduction and Embryology e do Mental Health Professional Group da American Society for Reproductive Medicine, a Consulta de Psicologia em PMA tem como objectivos:

- ajudar os indivíduos/casal a aprenderem a lidar com as mudanças físicas e emocionais associadas à infertilidade, usando mecanismos de coping adaptativos
- ajudar os indivíduos/casal a aprenderem a lidar com os procedimentos médicos que podem ser dolorosos e intrusivos
- ajudar a lidar com a resposta do parceiro
- ajudar a escolher o tratamento médico adequado e/ou explorar outras opções de construção de família
- ajudar a controlar o stress, ansiedade ou depressão.
- estimular o suporte social
- promover mudanças nos estilos de vida relacionados com a subfertilidade
- ensinar as estratégias de resolução de problemas num contexto de suporte

Apenas incluindo a dimensão psicossocial na consulta de infertilidade seremos capazes de tornar a reprodução biológica em reprodução humana.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S180-S181

BIBLIOGRAFIA

1. American Society For Reproductive Medicine, Guidelines Do Mental Health Professional Group
2. Boivin, J. “Evidence-based interventions: what exists & what is successful “*Pre-Congress Course “Counselling in infertility treatment: changing content and measuring effectiveness*”, 28 June 2009, Amsterdam, The Netherlands, ESHRE
3. Burns , L. “Psychological counsellling in reproductive medicine. What should be addressed?” in “*Psychological Counselling and Clinical management in ART pregnancies*” – Special Interest Group Psychology and Counselling, Early Pregnancy, July 2007, Lyon, France, ESHRE
4. Hardy, E., Makuch, MY,(2002) “Gender, infertility and ART”, in *Current Practices and Controversies in Assisted Reproduction, WHO*
5. Special Interest Group Psychology and Counselling, ESHRE, Guidelines For Counselling In Infertility
6. Verhaak, C. “The effects of psychosocial interventions. How to measure?” “*Pre-Congress Course “Counselling in infertility treatment: changing content and measuring effectiveness*”, 28 June 2009, Amsterdam, The Netherlands, ESHRE
7. World Medical Association Statement on Assisted Reproductive Technologies, WMA General Assembly, South Africa, October 2006.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Insulinoterapia

Rosa Arménia Campos[1]

INTRODUÇÃO

A Diabetes Mellitus é uma das doenças crónicas mais prevalentes na idade pediátrica e a sua abordagem deve ter como principais objectivos a prevenção e tratamento das complicações agudas e crónicas da doença, assim como a melhoria da qualidade de vida do diabético, através de uma educação eficaz que se baseia no estilo de vida e na terapêutica com Insulina.

A autora faz uma abordagem sobre a insulinoterapia na criança diabética, realçando a importância no controlo metabólico dos regimes intensivos com múltiplas administrações diárias de insulina com as insulinas da nova geração, os análogos de insulina.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S182-S184

A descoberta da insulina em 1921 por Frederick Banting e seus colegas da Universidade de Toronto foi um dos acontecimentos mais importantes da Medicina do século passado. Desde então e ao longo destas últimas 9 décadas, a terapêutica com insulina tem procurado evoluir fundamentalmente em 2 sentidos: na purificação da insulina e no modo de acção e de administração da insulina.[6]

A purificação da insulina, sem dúvida que foi um dos objectivos conseguido com sucesso; a utilização de extractos pancreáticos de boi e de porco nos primeiros anos deu lugar, no início da década de 80, à utilização da insulina recombinante humana obtida por técnicas de engenharia genética, eliminando virtualmente os fenómenos alérgicos relacionados com o tratamento e outros efeitos indesejáveis com a lipoatrofia imuno-mediada.[5,6]

Quanto ao modo de acção da insulina, também temos assistido a progressos importantes: nos anos 30 foram desenvolvidos os primeiros preparados de longa acção através da adição de zinco e protamina, permitindo prolongar a sua duração de acção e reduzir o número de injecções necessárias, tornando populares os esquemas terapêuticos com 1 só injecção diária, sem a utilização da insulina regular. Pelos anos 50, quando a protamina neutral de Hagedon (NPH) e a insulina zinco (Lenta) foram introduzidas, os regimes terapêuticos mais utilizados mundialmente passaram a ser os de 2 ou mais injecções diárias, utilizando a NPH e a insulina regular. Mais tarde, em meados da década de 90, surgem os análogos de insulina (primeiro são comercializados os análogos de acção rápida e a partir do ano 2000 surgem no mercado os análogos lentos), caracterizados por apresentarem um perfil de acção muito mais próximo da insulina endógena, possibilitando uma maior flexibilização dos regimes de tratamento com insulina, tornando menor o risco de hipoglicemia e melhorando o controlo metabólico do doente.[5,6]

Em relação à forma de administração da insulina, de momento a via parentérica é a única possível, embora avanços tecnológicos tenham permitido a utilização de dispositivos de administração de insulina que a tornam mais confortável e quase indolor (canetas injectoras, agulhas microfinas, bombas perfusoras de insulina)

Mais recentemente foram criadas expectativas em relação a outras formas de administração da insulina, tal como a via inalatória que já foi descontinuada, assim como a via oral, ainda em fase de investigação.

Se na Diabetes Mellitus tipo 1 a terapêutica com insulina é indiscutível, também na Diabetes Mellitus tipo 2 tem assumido cada vez mais importância (na falência da terapêutica oral, nas intercorrências médicas ou cirúrgicas e nas complicações da doença); outra indicação formal da terapêutica com insulina é a Diabetes Gestacional.

Para um metabolismo adequado dos hidratos de carbono o pâncreas utiliza uma secreção contínua de insulina entre as refeições e durante a noite, em resposta à produção de glicose pelo fígado em jejum (secreção basal) e uma secreção aguda em resposta à ingestão dos alimentos (secreção estimulada). O objectivo do tratamento com insulina será imitar, o mais possível, a secreção fisiológica de insulina pelo pâncreas normal (regime basal-bólus).[2,5,6]

De acordo com a sua farmacocinética podemos classificar as insulinas mais usadas em Pediatria em 2 grandes grupos (Figura 1): Insulinas Tradicionais (Regular, NPH, Insulina-Zinco) e Análogos de Insulina (Lispro, Aspart, Glulisina, Largina e Levemir). As insulinas tradicionais como a Insulina Regular (ex: Actrapid®, Humulin Regular®, Insuman Rapid®) e a Insulina NPH (ex: Insulatard®, Humulin NPH®; Insuman Basal®) têm um perfil farmacocinético e farmacodinâmico que as tornam limitadas do ponto de vista de eficácia. A NPH, quando usada como insulina basal tem o inconveniente de ser demasiado rápida, com um pico de acção importante às 3-4 horas da sua administração e, por isso causadora de hipoglicemias; apresenta ainda uma semi-

[1] Unidade de Endocrinologia CHVNG/E

-vida demasiado curta o que obriga geralmente à administração de 2 ou mais injecções diárias e apresenta uma grande variabilidade de absorção e acção. A Insulina Regular quando utilizada como bólus apresenta um início de acção demasiado lento (obrigando à sua administração 30 minutos antes da refeição), um pico tardio e uma semi-vida longa, determinando frequentemente hipoglicemias entre as refeições.[2,4,5,6]

Insulina	Início de acção	Pico de acção	Duração da acção
TRADICIONAIS			
Regular	30-45 min	1-3 h	5-6 h
NPH	1-2 h	3-6 h	8-10h
Insulina-Zinco	2-4 h	4-12 h	12-20 h
ANÁLOGOS			
Lispro	10-15 min	30-90 min	2-3 h
Aspart	15-20 min	40-90 min	3-4 h
Glulisina	10-15 min	30-90 min	2-3 h
Glargina	90 min	pouco	20-24 h
Detemir	90-120 min	pouco	12-20 h

Figura 1

Para obviar os inconvenientes do tratamento com as insulinas tradicionais surgiu na década de 90 uma nova geração de insulinas, os Análogos, obtidos por modificações na sua formulação galénica mediante técnicas de engenharia genética, com o objectivo de tornar muito mais rápida a insulina regular e muito mais lenta a insulina NPH (5,6) (Figura 2)

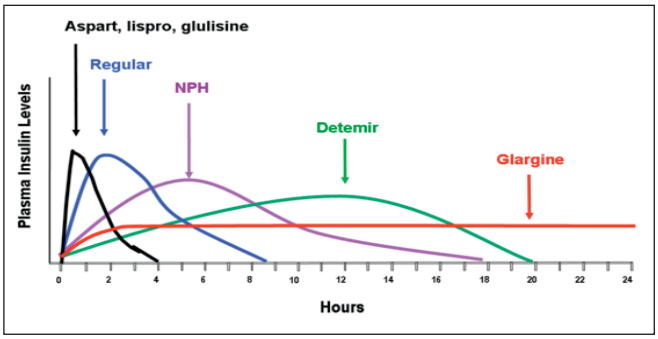


Figura 2

Os Análogos de insulina lenta que dispomos são a insulina Glargina (Lantus®) e a insulina Detemir (Levemir®). As modificações sofridas na molécula de insulina alteram o seu perfil farmacocinético, prolongando a sua duração de acção e mantendo estáveis as concentrações de insulina durante 24 horas e por isso tendem a substituir a NPH. Apresentam menor variabilidade e um perfil mais estável e previsível. As principais diferenças entre estes 2 análogos lentos são que a duração de acção da insulina Detemir é directamente proporcional à dose, obrigando por vezes a 2 doses diárias e que a sua acção mitogénica parece ser menor que a da Glargina, pela sua menor afinidade com a IgF1. Esta afinidade pela IgF1 compromete a segurança dos análogos de acção lenta, não devendo ser utilizados em crianças com menos de 6 anos.[5]

Os Análogos de insulina rápida disponíveis em Portugal são a insulina Lispro (Humalog®) e a insulina Aspart (Novorapid®); a Insulina Glulisina (Apidra®) foi descontinuada no nosso país durante o Verão de 2011. As modificações realizadas na molécula de insulina para obter estes análogos tornam-nos com um início de acção muito mais rápido e semi-vida mais curta, permitindo a sua administração apenas 5-10 minutos antes da refeição (e após a refeição, na criança mais pequena) e diminuindo o risco das hipoglicemias tardias pós-prandiais. Tal permite uma maior liberdade e flexibilidade de movimentos contribuindo para uma melhor qualidade de vida do jovem diabético.[2,3,5]

Na Diabetes Mellitus tipo 1 os esquemas terapêuticos com insulina devem ser individualizados e adaptar-se quer ao perfil glicémico do doente como ao seu estilo de vida. No entanto, vários estudos são a favor da utilização dos análogos de insulina em regimes terapêuticos intensivos com múltiplas administrações diárias (Figura 3), uma vez que reduzem a frequência das hipoglicemias nocturnas, melhoram os controlos pós-prandiais da glicemia assim como a qualidade de vida dos doentes.[1,5]

Regime	Pequeno--Almoço	Almoço	Lanche	Jantar	Ceia
1	R + NPH	R		R	NPH
2	R	R		R	NPH
3	AR	AR	AR	AR	AL
4	AR + AL	AR	AR	AR	
5	AR + AL	AR	AR	AR + AL	

Figura 3

Nos regimes de múltiplas administrações diárias com análogos de insulina é necessário calcular as necessidades diárias de insulina que, de acordo com a idade, estadio puberal, peso e anos de evolução da doença, podem variar desde 0,5 a 1,5 U/ Kg/dia; cerca de 50% da dose diária total de insulina deve ser administrada como análogo lento, em uma só dose diária no caso da utilização de Glargina ou em 1 ou 2 doses diárias se utilizarmos a insulina Detemir; os restantes 50% devem ser administrados como análogos rápidos 10-15 minutos antes das refeições; o bólus de análogo rápido de insulina a administrar deve contemplar a quantidade de hidratos de carbono da refeição e também a correcção da hiperglicemia pré-prandial.[1,2,4,5]

ABSTRACT

Diabetes Mellitus is one of the most prevalent chronic diseases in pediatric ages, and its handling should take into account not only the prevention and treatment of acute and chronic complications, but also the improvement of the patient's quality of life, through an efficient educational process based on lifestyle changes and Insulin therapy.

The author depicts insulin therapy in diabetic children, highlighting the importance of a strict metabolic control of the intensive regimes with multiple daily insulin administrations, with use of new generation insulin analogues.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S182-S184

BIBLIOGRAFIA

1. Bangstad H-J, Danne T, Deeb LC, Jarosz-Chobot P, Urakami T, Hanas R. Insulin treatment. ISPAD Clinical Practice Consensus Guidelines 2009 Compendium. Pediatric Diabetes 2009; 10 (suppl.12): 82-99
2. Hartman I. Insulin Analogs: Impact on Treatment Sucess, Satisfaction, Quality of Life, and Adherence. Clinical Overview. Clinical Medicine & Research. 2008; Vol.6;Nº2: 54-67
3. McCulloch DK. Insulin therapy in type 1 diabetes mellitus. UpToDate 2010. http://www.uptodate.com/online/content/topic.do?topicKey=diabetes/4529&view=print [25-11-2010]
4. Sáez de la Fuente J, Granja Berna V, Ferrari Piquero JM, Valero Zanuy MA, López-Coterilla AHT. Tipos de insulinoterapia. Revisión. Rev Clin Esp. 2008;208(2): 76-86
5. Tapia Ceballos L. Nuevas insulinas. Actualización. Anales de Pediatría. 2009;70(1): 65-71
6. Hirsch I B. Insulin Analogues. The New Ingland Journal of Medicine 2005; 352: 174-83

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Terapêutica com Bomba Infusora de Insulina

Isabel Dinis[1]

O tratamento com Bomba Infusora de Insulina (BII) é a opção terapêutica que permite alcançar todos os objectivos actuais do tratamento da criança e adolescente com Diabetes Mellitus tipo 1 (DM1): normoglicemia, número reduzido de hipoglicemias, prevenir ou retardar o aparecimento de complicações degenerativas e melhorar a qualidade de vida.(1) A BII é o método mais fisiológico de administração da insulina, uma vez que imita o seu padrão de secreção basal e prandial pelo pâncreas e permite maior flexibilidade e precisão na administração de insulina do que as múltiplas administrações de insulina com caneta (MAI).(2)

As novas gerações de BII podem ser programadas para cálculo da dose de insulina a administrar de acordo com os hidratos de carbono e o factor de sensibilidade à insulina. Possuem vários tipos de bólus que se adequam aos diferentes conteúdos de alimentos das refeições.

O perfil basal variável, adequado a cada criança ou adolescente, com a possibilidade de pequenos incrementos de insulina (0,025-0,05 U/Hora) permite estabilidade glicémica e redução das hipoglicemias, principalmente nocturnas.(3)

Segundo os consensus da European Society for Paediatric Endocrinology, da Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society e da International Society for Pediatric and Adolescent Diabetes, endossada pela American Diabetes Association and European Association for the Studyof Diabetes, todas as crianças e adolescentes com DM 1 são potenciais candidatos para o tratamento com BII e não há idade limite o para o iniciar. É necessária uma equipa multidisciplinar de diabetes com experiência neste tipo de tratamento, acessível durante 24 horas por dia, educação terapêutica e suporte familiar adequado.(2)

Vários estudos clínicos publicados mostraram que a terapêutica com BII é segura e efectiva no tratamento da criança e adolescente com DM1, diminuindo a A1c, com concomitante redução do número de episódios de hipoglicemia, sem aumento significativo de peso e com aumento da satisfação com o tratamento em todas as idades pediátricas.(1,4,5)

A oportunidade do tratamento com BII deve ser disponibilizada ao maior número possível de crianças e adolescentes, de forma a reduzir o risco de complicações degenerativas da DM1.(4)

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S185

BIBLIOGRAFIA

1. Battelino T. Risk and benefits of continuous subcutaneous insulin infusion(CSII) treatment in school children and adolescents. Pediatric Diabetes 2006: 7 (Suppl.4): 20-4
2. Phillip M, Battelino T, Rodriguez H, Danne T, Kaufman F. Use the Insulin Pump Therapy in the Pediatric Age-Group. Diabetes Care 2007; 30 (6): 1653-62
3. Steck AK, Klingensmith GJ, Fiallo-Sharer R. Recents advances in insulin treatment of children. Pediatrics Diabetes 2007: 8 (Suuppl.6): 49-56
4. Lange K, Danne Thomas. Insulin pump therapy in children and adolescents: risks and benefits. DiabetesVoice 2007: 52 (3): 27-30
5. Shalitin S, Philip M. The use of Insulin Pump Therapy in the Pediatric Age Group.Horm Res 2008; 70:14-21

CORRESPONDÊNCIA

isabeldinis@chc.min-saude.pt

[1] Assistente Hospitalar de Pediatria, Unid. EndocrinologiaPediátrica, S. Pediatria do Ambulatório, H. Pediátrico Carmona Mota, Coimbra

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Diabetes Mellitus tipo 1 … que passos para a cura?

Catarina Limbert[1]

A Diabetes Mellitus é uma doença de elevada e crescente incidência com um grande impacto socioeconómico [(1)]. As terapêuticas actualmente disponíveis, destinadas à normalização da glicémia, se bem que razoávelmente eficazes e largamente utilizadas, são exclusivamente sintomáticas. Surge pois a necessidade de actuar no *primum movens* da doença, com uma finalidade curativa.

Tudo indica, pelas experiências dos últimos 10 anos que será possível, num futuro não muito longínquo alcançar a cura da diabetes tipo 1 (DT1). Esta irá depender de estratégias baseadas em **terapias celulares** seja de transplante de células ou regeneração celular do pâncreas bem como de **tratamentos imunomoduladores,** fundamentais para o controlo da autoimunidade.

O transplante de ilhéus pancreáticos humanos demonstrou que a insulino- independência prolongada com normalização da glicémia pode ser alcançada em doentes com DT1.No entanto, esta forma de terapêtica celular apresenta grandes limitações devidas à escassez de orgãos de dadores, à necessidade de imunosupressão crónica nestes doentes, para além de que o tempo de sobrevivência do enxerto é apenas de 3 anos [(2)].

Assim, fontes alternativas de células produtoras de insulina têm sido intensamente investigadas nos últimos anos. Estudos de diferenciação de **células estaminais embrionárias e células estaminais adultas** de origem pancreática ou extra-pancreática, em tipos celulares semelhantes às células beta do ilhéu de Langerhans mostraram-se bastante encorajadores [(3)]. Técnicas recentes de reprogramação celular in vitro permitiram já gerar, a partir de células somáticas, células pluritipotentes **(iPS)** [(4)]. Estas podem ser induzidas em células diferenciadas de múltiplos tecidos, incluindo células insulínicas [(5)].

Contudo, as células geradas até à data, carecem ainda de características importantes das células β maduras, nomeadamente a secreção adequada de insulina em resposta ao estímulo da glicose. Além do mais, muitas destas células reprogramadas podem conduzir ao aparecimento de tumores quando transplantadas em ratinhos diabéticos [(3)].

A regeneração de células do pâncreas endócrino na DT1, tornou-se num desafio. A descoberta de inúmeros factores e biomoléculas com efeito trófico na massa de células beta constitui um grande avanço científico. São exemplos a nicotinamida, betacelulina, a gastrina, a exendina e outros agonistas dos receptores da glucacon-like-peptide 1 (GLP-1) podendo, alguns deles, vir a ser associado ao tratamento da diabetes tipo1[(6)].

Não devemos no entanto esquecer que a Diabetes tipo 1 é, acima de tudo, uma doença imunológica. As mais recentes correntes de investigação, defendem que a causa primária da destruição da célula beta, está na perda da tolerância imunológica. Esta traduz-se num desiquilíbrio entre populações de células T reguladoras e células T citotóxicas, associado à libertação inapropriada de citoquinas pro-inflamatórias e anti- inflamatórias cujo papel na manutenção do balanço imunológico é fundamental [(7)].

Inúmeros estudos em modelos animais de DT1, bem como ensaios clínicos utilizando terapêuticas com Ac anti CD20, anti CD3, anti IL1, em doentes diabéticos estão actualmente em curso [(8)].

Não restam dúvidas, de que a implementação real e eficaz de novas terapias para o tratamento da Diabetes, bem como de outras doenças degenerativas, dependerá dos esforços conjuntos da investigação básica e de uma nova área médica, translaccional, a **Medicina Regenerativa.**

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S186-S187

BIBLIOGRAFIA

1. Ma RC, Chan JC. Diabetes: incidence of childhood type 1 diabetes: a worrying trend. Nat Rev Endocrinol. 2009; 5(10):529-30.
2. Shapiro AM, C Ricordi, BJ Hering, et al. (2006). International trial of the Edmonton protocol for islet transplantation. N Engl J Med 355:1318-30.
3. Limbert C, G Path, F Jakob and J Seufert. (2008). Beta-cell replacement and regeneration: Strategies of cell-based therapy for type 1 diabetes mellitus. Diabetes Res Clin Pract 79:389-399. Epub 2007 Sep 2012
4. Park IH, Arora N, Huo H, Maherali N, Ahfeldt T, Shimamura A, Lensch MW, Cowan C, Hochedlinger K, Daley GQ. Disease-specific induced pluripotent stem cells. Cell. 2008 Sep 5;134(5):877-86. Epub 2008 Aug 7.

[1] Unid. Endocrinologia e Diabetes Infantil, Hospital Dona Estefânia

5. Maehr R, S Chen, M Snitow, T Ludwig, L Yagasaki, R Goland, RL Leibel and DA Melton. (2009). Generation of pluripotent stem cells from patients with type 1 diabetes. Proc Natl Acad Sci U S A 106:15768-3.
6. Banerjee M, Kanitkar M, Bhonde RR. Approaches towards endogenous pancreatic regeneration. Rev Diabet Stud. 2005 Fall; 2(3):165-76. Epub 2005 Nov 10.
7. Bluestone JA, Herold K, Eisenbarth G. Genetics, pathogenesis and clinical interventions in type 1 diabetes. Nature. 2010. 29;464(7293):1293-300. Review.
8. Larsen CM, Faulenbach M, Vaag A, Vølund A, Ehses JA, Seifert B, Mandrup-Poulsen T, Donath MY.Interleukin-1-receptor antagonist in type 2 diabetes mellitus. N Engl J Med. 2007 Apr 12;356(15):1517-26.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Acne

Manuela Selores[1]

A acne é o diagnóstico dermatológico líder e o principal motivo de consulta do adolescente. Oito em cada dez adolescentes sofre de acne mas só um em doze recorre ao dermatologista.

A incidência da acne na adolescência varia entre 30 a 66%, situando-se os picos máximos nas raparigas entre 14 – 17 anos, e entre 16 – 19 anos nos rapazes[(1)].

Num estudo de prevalência da acne realizado no norte de Portugal constatou-se acne em 42,1% de jovens antes dos 15 anos em 55,8% dos 15 aos 29 anos, 9,2% dos 30-40 anos e em 2,1% em pessoas com mais de 40 anos[(2)].

A acne é uma doença inflamatória crónica do folículo pilo-sebáceo que resulta da inter-acção de quatro factores[(3)]:

1. Hiperplasia sebácea com correspondente hiper-seborreia sob influência hormonal. Os androgéneos (testosterona, DHEA-S, androstenediona) são reduzidos, a nível dos receptores da glândula sebácia, pela 5α-reductase tipo I, em dihidrotestosterona (DHT) que é a substância responsável pelas alterações sebáceas, nas áreas ditas seborreicas, sobretudo na face e tronco.
2. Anomalias na diferenciação e adesão queratinocitária a nível do folículo piloso que condiciona obliteração do folículo e formação de comedões;
3. Colonização bacteriana dos folículos por microorganismos *Propionibacterium acnes* e *Staphylococcus albus,* os quais são responsáveis por alteração dos lipídios do sebo, em especial pela formação de ácidos gordos livres os quais têm propriedades pró-inflamatórias.
4. Reacção inflamatória / imunitária, levando à libertação de vários mediadores inflamatórios (com rotura da parede da glândula sebácea), reacção responsável pelas lesões inflamatórias.

Os dois primeiros factores são os principais responsáveis pela formação das lesões retencionais – comedões, que constituem a lesão elementar da acne, pois é neles que se produzem os fenómenos que conduzem à formação das lesões inflamatórias.

A face é a área anatómica mais atingida (fronte e maciço centro facial) com progressão para o tronco sobretudo na metade superior do dorso e região pré-esternal, isto é nas áreas com maior densidade em folículos sebáceos.

Clinicamente caracteriza-se por comedões fechados (pequenos quistos sub-cutâneos ou "pontos brancos"); comedões abertos designados genericamente por "pontos negros"; pápulas; pústulas e nas formas mais graves por abcessos, quistos e cicatrizes. As diferentes lesões podem aparecer individualmente ou em conjunto em graus de severidade e de intensidade variáveis.

Embora não seja habitualmente uma doença grave pode ser muito incómoda e desfigurante, conduzindo à perda de auto-estima e rejeição social. A evolução é por surtos de melhoria e agravamento, regredindo em regra na segunda década de vida.

É importante que o dermatologista tenha "tempo e paciência", para ouvir o adolescente e para desmistificar os mitos da acne, tão amplamente difundidos na sociedade actual. Estes conceitos erróneos transmitem-se de pais para filhos, circulam entre amigos e colegas e são divulgados através de publicações não científicas[(1)].

Relativamente à dieta a comunidade dermatológica não valoriza a relação entre acne e alguns tipos de alimento como por exemplo o chocolate, os fritos e a "fast-food". Não existem estudos científicos credíveis sobre este assunto, que permitam refutar ou afirmar com segurança o efeito da dieta na etiologia ou agravamento da acne. Contudo o aumento da prevalência da acne nas sociedades ocidentais industrializadas comparativamente à das sociedades menos desenvolvidas indicia que o tipo de dieta pode ser um factor ambiental a considerar [(4)].

Foi demonstrado que a ingestão de alimentos com carga glicémica elevada (ricos em cereais refinados e açúcar) levam à hiperinsulinemia, a qual, por sua vez desencadeia uma cascata de fenómenos endócrinos que podem estar implicados na patogénese da acne[(5-6)]. Recentemente constatou-se uma associação positiva entre o consumo total de leite e derivados durante a adolescência e o desenvolvimento de acne em mulheres jovens[(7)].

O estilo de vida do adolescente (discotecas, poucas horas de sono, falta de actividade ao ar livre) é muitas vezes invocado pelos pais como causa da acne e utilizado para justificar a penalização destes comportamentos[(8)].

O agravamento com o período menstrual pode ser explicado, por dois dias antes do início do mesmo, ocorrer a diminuição do diâmetro de abertura do folículo pilo-sebáceo condicionando a redução do fluxo do sebo para a superfície[(9)].

A relação causal entre stress emocional e acne é invocada desde à longa data. Estudos científicos mostraram uma correlação fortemente positiva, entre o agravamento da acne e a existência de níveis elevados de stress durante o período dos

[1] S. Dermatologia, CH Porto

exames escolares[10]. Por outro lado, demonstrou-se que os sebócitos humanos expressam receptores funcionais para vários neuromediadores[11].

Ainda persiste a ideia que a acne está associada a higiene deficiente. As lavagens frequentes e vigorosas podem ser traumatizantes levando ao agravamento da acne[12].

O recurso à maquilhagem e as técnicas de camuflagem, desde que os produtos utilizados sejam não comedogénicos não estão contra-indicados[13-14].

Apesar de alguns doentes referirem melhoria transitória das lesões da acne (principalmente no dorso) após a exposição solar, não existe evidência científica convincente do benefício da radiação ultra-violeta[15]. Esta aparente melhoria pode ser atribuída ao efeito placebo ou à camuflagem pelo bronzeamento[16].

De igual modo é importante transmitir a noção que a resolução da acne demora tempo e que deve ser tratada o mais precocemente possível para minorar as cicatrizes.

Embora o diagnóstico imediato seja fácil a abordagem terapêutica adequada a cada situação é difícil.

A terapêutica deverá incidir nos factores patogénicos primários e o tratamento será tanto mais eficaz quantos mais factores atingir[1].

Dada a multiplicidade dos factores envolvidos o tratamento não pode ser estereotipado. O primeiro passo na abordagem do doente com acne é fazer compreender a doença e os seus mecanismos. Na primeira consulta é fundamental explicar quais as causas da acne, quais as atitudes a ter no quotidiano e quais as interacções.

Existem actualmente numerosos medicamentos tópicos e sistémicos no tratamento da acne[1].

TRATAMENTO TÓPICO[17-21]

Os tratamentos tópicos estão indicados nas formas leves a moderadas da acne ou como adjuvantes das terapêuticas sistémicas. Os mais frequentemente prescritos incluem: os retinóides tópicos, antimicrobianos (antibióticos tópicos e o peróxido de benzoílo). Os produtos contendo ácido azelaico, glicólico ou salicílico têm eficácia limitada, mas podem ser utilizados nas fases de manutenção como adjuvantes dos anti-acneicos de primeira linha.

Retinóides – o seu principal mecanismo de acção consiste na normalização da descamação alterada do epitélio infundibular com consequente inibição da comedogénese.

Verifica-se que os retinóides tópicos têm propriedades anti-inflamatórias, embora no início da terapêutica e em peles mais sensíveis esta acção possa ser camuflada pelo seu potencial irritativo. Tretinoína em creme (0,025% e 0,05%) e em solução (0,1%), isotretinoína (ácido 13-cis retinóico) em gel (0,05%) e Adapaleno em creme e em gel (0,1%). Os retinóides tópicos são produtos de primeira linha na acne leve a moderada. Diminuem o número de microcomedões maduros e lesões inflamatórias, aumentam a penetração de outros medicamentos e pelo potencial irritativo recomenda-se a sua aplicação preferencial à noite, de início em dias alternados estando contra-indicados em grávidas e lactentes.

Antibióticos[22-24] (eritromicina 2 a 4%, clindamicina 0,1%) **–** actuam na colonização bacteriana e na inflamação / resposta imunitária. Evidenciam ainda propriedades anti-inflamatórias diversas. A principal indicação dos antibióticos tópicos é a acne inflamatória ligeira em que apesar de um lento início de acção são em geral bem tolerados. No entanto são responsáveis pelo aparecimento de resistência bacteriana. Para obstar esta dificuldade a sua utilização não deve ultrapassar 6 a 8 semanas após resposta ou ineficácia terapêutica.

Peróxido de benzoílo[25-26] (creme, gel, solução ou gel limpeza – 5 a 10%) **–** tem uma actividade bactericida, anti-inflamatória e comedolítica discreta. Não induz resistência bacteriana. É aconselhável a sua utilização com antibióticos tópicos. Os seus efeitos secundários vão desde irritação, sensação de queimadura, descoloração da roupa e cabelo.

Os tópicos devem ser aplicados à noite, de maneira progressiva cerca de 30 minutos após lavar a face para minimizar o risco de irritação local, frequente com retinóides tópicos que é muitas vezes a causa de abandono do tratamento pelo adolescente.

TRATAMENTO SISTÉMICO

Os **antibióticos sistémicos**[27-29] são utilizados nas formas moderadas a graves da acne inflamatória e como os tópicos reduzem as concentrações do *propionibacterium acnes,* a bactéria relacionada com acne.

As **ciclinas** (tetraciclina, doxiciclina e minociclina) são os antibióticos de primeira linha pela sua vantagem em termos de eficácia, segurança e resistência bacteriana. Estão contudo contra-indicados antes dos 10, 12 anos pela interferência com o desenvolvimento esquelético (podem provocar hipoplasia do esmalte e descoloração dentária). Do mesmo modo que os antibióticos tópicos são responsáveis pela resistência bacteriana pelo que é importante minimizar a sua prescrição seleccionando rigorosamente a sua indicação. A prescrição oral deverá ser limitada no tempo, em regra 3 a 4 meses, e nunca associar um antibiótico tópico concomitantemente.

Os macrólidos (eritromicina e azitromicina) são antibióticos bem tolerados e estão indicados antes dos 12 anos de idade, grávidas ou quando há contra-indicação para as ciclinas.

Isotretinoína[30-37] – é a única terapêutica que actua nos quatro factores fisiopatológicos da acne. É utilizado na dose 0,5 a 0,7 mg/dia em tomas repartidas pós prandiais de forma a obter uma dose total cumulativa de 100 a 120mg/kg. O principal efeito adverso da isotretinoína resulta do seu elevado potencial teratogénico durante o tratamento e nas seis semanas após a sua conclusão pelo que na adolescente ou mulher adulta recomenda-se uma contracepção eficaz devendo ser dada informação por escrito à doente e / ou seu representante legal.

Continua controverso o efeito da isotretinoína sobre o humor, a tendência para a depressão e ideias suicidas, sendo adequado alertar os familiares e nos casos mais problemáticos

recorrer a apoio psiquiátrico. Os doentes que manifestem alterações psiquiátricas, redução da visão nocturna e cefaleias intensas devem suspender o tratamento. Não se deve associar antibióticos do grupo das tetraciclinas pela possível potenciação do efeito hipertensor intracraniano. Os efeitos secundários muco-cutâneos (queilite, secura ocular com intolerância a lentes de contacto, secura cutânea, fragilidade das mucosas e aumento de sensibilidade ao sol) são frequentes mas de fácil controlo. Poderá ocorrer hiperlipidémia pelo que é aconselhável a determinação dos triglicerídeos, colesterol total e das HDL séricos em jejum, bem como estudo da função hepática, hemograma com plaquetas antes do início e às 4 a 6 semanas de terapêutica.

A terapêutica hormonal[7-8;38] – tem por objectivo reduzir a actividade androgénica a nível da glândula sebácea e do infundíbulo folicular. Está indicada em jovens sexualmente activas com acne inflamatório, ou quando há associação a hirsutismo ou a irregularidades menstruais.

O tratamento cirúrgico[39-42] - há a considerar a correcção de cicatrizes, frequentemente a preocupação major dos doentes. As técnicas a utilizar que incluem cirurgia, *fillers*, dermobrasão, laserterapia e *peelings* dependem do tipo e características das cicatrizes. É importante equacionar as expectativas dos doentes tendo em conta a técnica mais adequada a cada situação clínica.

Concluindo o dermatologista tem que estar atento aos transtornos emocionais que esta afecção provoca na auto-estima do jovem, numa fase da vida em que se atribui especial valor à imagem. Constata-se que não há correlação entre a gravidade da doença avaliada pelo médico e a sentida efectivamente pelo doente. Não se tratam doenças mas doentes pelo que a abordagem terapêutica de doentes com acne não se esgota no tratamento da acne activa, há que poder compreender o significado da doença para o doente e oferecer ou orientar a correcção das sequelas da acne[1].

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S188-S191

BIBLIOGRAFIA

1. Portuguese Acne Board (PAAB), Figueiredo A, Massa A, Picoto A, Sousa Basto A, Lopes C, Resende C, Rebelo C, Menezes Brandão F, Marques Pinto G, Oliveira H, Selores M, Gonçalo M, Tavares Bello R: Avaliação e tratamento dos doentes com Acne – Parte I e II, Rev Port de Clín Geral, 27:59-76 (2011)
2. Massa A, Alves R, Amado J: Prevalência das lesões cutâneas em Freixo de Espada à Cinta. Acta Med Port 13:247-254 (2000).
3. Pawin H, Beylot C, Chivot M et al: Physiopathology of acne vulgaris: recent data, new understanding of the treatments. Eur J Dermatol 14:4-12 (2004).
4. Wolf R, Matz H, Orion E: Acne and diet. Clinics in Dermatology 22:387-393 (2004).
5. Cordain L: Implications for the role of diet in Acne. Semin Cutan Med Surg 24:84-91 (2005)
6. Robyn NS, Mann NJ, Braue A et al: The effect of a high--protein, low glycemic-load diet versus a conventional, high glycemic-load diet on biochemical parameters associated with acne vulgaris: A randomized investigator--masked controlled trial. J Am Acad Dermatol 57:247-256 (2007).
7. Adebamowo CA, Spiegelman D, Danby W et al: High School dietary dairy intake and teenage acne. J Am Acad Dermatol 52 (2):207-214 (2005).
8. Marks R: Acne: Advice on cleasing your skin. Martin Dunitz, London (1986).
9. Williams M, Cunliffe WJ: Explanation of pre-menstrual acne. Lancet 10:1055-1057 (1972).
10. Chiu A, Chon SY, Kimball AB: The response of skin disease to stress: changes in the severity of acne vulgaris as affected by examination stress. Arch Dermatol 139:897-900 (2003).
11. Zouboulis CC, Bohm M: Neuroendocrine regulation of sebocytes – a pathogenic link between stress and acne. Exp Dermatol 13(sup 4):31-35 (2004).
12. Gollnick H, Cunliffe W: Management of acne: General management strategies in acne. J Am Acad Dermatol 49:S30-31 (2003).
13. Poli F: Cosmetic treatments and acne. Rev Prat 52(8):859-62 (2002).
14. Hayashi N, Imori M, Yanagisawa M, Seto Y, Nagata O, Kawashima M: Make-up improves the quality of life of acne patients without aggravating acne eruptions during treatments. Eur J Dermatol 15(4):284-7 (2005).
15. Magin P, Pond D, Smith W, Watson A: A systematic view of the evidence for “myths and misconceptions” in acne management: diet, face washing and sun light. Family Practice 22:62-70 (2005).
16. Cunliffe WJ: Acne. Martin Dunitz, London (1989).
17. Kligman AM: The treatment of acne with topical retinoids: One man‘s opinions. J Am Acad Dermatol 36:S92-95 (1997).
18. Shalita A: The integral role of topical and oral retinoids in the early treatment of acne. JEADV 15:S43-49 (2001).
19. Millikan LE. The rationale for using a topical retinoid for inflammatory acne. Am J Clin Dermatol 4:75-80 (2003).
20. Shalita A, Weiss JS, Chalker DK et al.: A comparison of the efficacy and safety of adapalene gel 0.1% and tretinoin gel 0.025% in the treatment of acne vulgaris: a multicenter trial. J Am Acad Dermatol 34:482-485 (1996).
21. Nyirady J, Grossman RM, Nighland M et al.: A comparative trial of two retinoids commonly used in the treatment of acne vulgaris. J Dermatol Treat 12:149-157 (2001).
22. Dreno B: Topical antibacterial therapy for acne vulgaris. Drugs 64:2389-2397 (2004).
23. Leyden JJ, McGinley KJ, Cavalieri S et al: Propionibacterium acnes resistance to antibiotics in acne patients. J Am Acad Dermatol 8:41-5 (1983).

24. Ross JI, Snelling AM, Carnegie E, Coates P, Cunliffe WJ, Bettoli V, et al.: Antibiotic-resistant acne: lessons from Europe. Br J Dermatol 148:467-78 (2003).
25. Bojar RA, Cunliffe WJ, Holland KT: The short-term treatment of acne vulgaris with benzoyl peroxide: Effects on the surface and follicular cutaneous microflora. Br J Dermatol 132:204--208 (1995).
26. Taylor GA, Shalita AR: Benzoyl peroxide-based combination therapies for acne vulgaris: a comparative review. Am J Clin Dermatol 5:261-265 (2004).
27. Meynadier J, Alirezai M: Systemic antibiotics for acne. Dermatology 196:135-139 (1998).
28. Tan HH. Antibacterial therapy for acne: a guide to selection and use of systemic agents. Am J Clin Dermatol 4:307-314 (2003).
29. Cunliffe WJ, Meynadier J, Alirezai M et al.: Is combined oral and topical therapy better than oral therapy alone in patients with moderate to moderately severe acne vulgaris? A comparison of the efficacy and safety of lymecycline plus adapalene gel 0.1%, versus lymecycline plus gel vehicle. J Am Acad Dermatol 49:S218-226 (2003).
30. Layton AM, Cunliffe WJ: Guidelines for optimal use of isotretinoin in acne. J Am Acad Dermatol 27:S2-7 (1992)
31. Hermes B, Praetel C, Henz BM: Medium dose isotretinoin for the treatment of acne. JEADV 11:117-121 (1998)
32. Amichai B, Shemer A, Grunwald MH: Low-dose isotretinoin in the treatment of acne vulgaris. J Am Acad Dermatol 54:644--646 (2006).
33. McLane J: Analysis of common side effects of isotretinoin. J Am Acad Dermatol 45:S188-194 (2001).
34. Hull PR, D'Arcy C: Acne, depression and suicide. Dermatol Clin 23:665-674 (2005).
35. Katsambas A, Papakonstantinou A: Acne: systemic treatment. Clin Dermatol 22:412-418 (2004).
36. Marqueling AZ, Zane LT: Depression and suicidal behaviour in acne patients treated with isotretinoin: a systematic review. Semin Cutan Med Surg 24:92-102 (2005).
37. Goldsmith LA, Bolognia JL, Callen JP et al.: American Academy of Dermatology Consensus Conference on the safe and optimal use of isotretinoin: summary and recommendations. J Am Acad Dermatol 50:900-906 (2004).
38. Stoll S, Shalita AR, Webster GF et al: The effect of the menstrual cycle on acne. J Am Acad Dermatol 45:957-960 (2001).
39. Levine RM, Rasmussen JE: Intralesional corticosteroids in the treatment of nodulocystic acne. Arch Dermatol 119.480--481 (1983).
40. Pepall LM, Cosgrove MP, Cunlife WJ: Ablation of white heads by cautery under topical anesthesia. Br J Dermatol 125:256--259 (1991).
41. Papageorgiou P, Katsambas A, Chu A: Phototherapy with blue (415nm) and red (660nm) light in the treatment of acne vulgaris. Br J Dermatol 142:973-978 (2000).
42. Wang CM, Huang CL, Hu CT et al: The effect of glycolic acid on the treatment of acne in Asian skin. Dermatol Surg 23:23--29 (1997).

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

A Ortodontia Intercetiva nas Deformidades Dento-Maxilares

Teresa Pinho[1]

RESUMO

Existem más oclusões na criança, que quando abordadas precocemente pelo odontopediatra / ortodontista na fase de dentição decídua ou mista, são corrigidas e/ou minimizadas não se perpetuando na dentição permanente. Pretende-se com este artigo alertar os pediatras para algumas dessas situações, nomeadamente os problemas resultantes dos hábitos de sucção não nutritivos, mordidas cruzadas e retrusão mandibular (com potencial de crescimento intrínseco), cuja intervenção precoce é determinante se aplicada no momento certo.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S192-S196

INTRODUÇÃO

Como parte da avaliação da cavidade oral de uma criança, os pediatras devem estar atentos à oclusão dentária, uma vez que as funções como a mastigação, deglutição, fala e a articulação temporomandibular são dependentes de uma oclusão adequada.

A má oclusão pode ser do tipo dentária ou esquelética (ao nível da maxila e/ou mandíbula), ou afectando ambas, podendo interferir com a função, prejudicar a estética dento-facial, afectando a auto-estima e aumentando a probabilidade de dano aos dentes.

Seguidamente será abordada alguma nomenclatura fundamental para o reconhecimento da má oclusão.

A má oclusão, descrita segundo a classificação de Angle, descreve a relação ântero-posterior da dentição[(1)]: Oclusão Classe I- a cúspide mesiovestibular do primeiro molar permanente maxilar oclui com o sulco vestibular do primeiro molar permanente mandibular. Este posicionamento é necessário para se obter uma adequada relação inter-arcadas (Figura 1a). Contudo numa má oclusão de Classe I a relação molar é normal, mas existem problemas de alinhamento dentário, tais como por exemplo apinhamentos e diastemas dentários, na maioria das vezes a nível anterior. Classe II: o molar superior oclui mais anterior ou o molar inferior mais posterior em relação à posição de Classe I, ou ambos (Figura 1b). Classe III: o molar superior oclui mais posterior ou o molar inferior mais anterior em relação à posição de Classe I, ou ambos (Figura 1c).

Relações dentárias são ainda classificadas nos seguintes termos: *Overjet* (ou sobremordida horizontal), descreve a relação anterior-posterior, relativamente à distância que os incisivos superiores estão à frente (Figura 1b) ou atrás dos incisivos inferiores (mordida invertida) (Figura 1c).

Figura 1 - Sistema de classificação ortodôntica de Angle. a) Classe I; b) Classe II com *overjet* muito aumentado; c) Classe III com *overjet* negativo (mordida cruzada anterior).

Overbite (ou sobremordida vertical), define a quantidade de sobreposição dos incisivos superiores sobre os incisivos inferiores; mordida profunda, quando os incisivos superiores sobrepõem mais de 4 mm os inferiores (Figura 2a) e *overbite* negativo, também chamado de mordida aberta ocorre quando os incisivos superiores não sobrepõem os inferiores (Figura 2b).

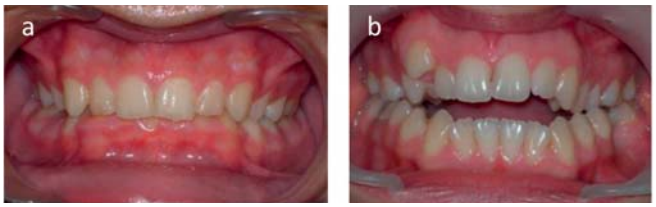


Figura 2 - a) *Overbite* aumentado (mordida profunda); b) *Overbite* diminuído (mordida aberta).

Mordida Cruzada Posterior (MCP) é definida como uma discrepância transversal na relação entre as arcadas, ou seja, uma má oclusão na qual as cúspides palatinas de, pelo menos, um dente posterior superior não oclui na fossa central do seu dente antagonista, em oclusão cêntrica[(2,3)] (Figura 3). Outro tipo de MCP é a mordida em tesoura, nesta a face interna das cúspi-

[1] Centro de Investigação Ciências da Saúde (CICS),
Instituto Superior de Ciências da Saúde-Norte/CESPU
Clínica Médico-Dentária de S. João da Madeira
Clínica Dentária Dr. Manuel Neves, Amial, Porto

des palatinas dos dentes superiores ocluem com a face externa das cúspides vestibulares dos dentes inferiores, isto é os dentes maxilares posteriores ocluem completamente por fora dos inferiores[4] (Figura 4).

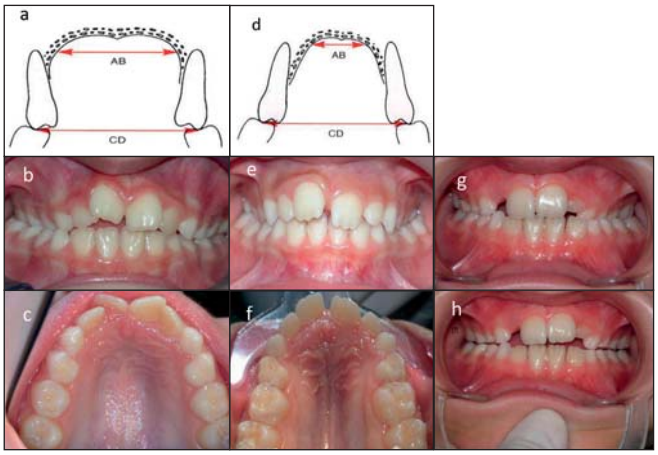


Figura 3 - Vários tipos de mordida cruzada posterior (MCP); a-c) unilateral dentária, com palato amplo e torque negativo nos dentes maxilares superiores direitos; b) esquelética, palato constrito e torque positivo nos dentes maxilares laterais e posteriores, bilateralmente; c) funcional, contrição dos dentes maxilares com MCP unilateral esquerda e desvio da linha média dentária inferior para o mesmo lado na posição de máxima intercuspidação (MIC), mas de facto trata-se de uma MCP bilateral, comprovada após manuseamento mandibular em relação cêntrica (condilos corretamente posicionados), ficando as linhas médias dentárias centradas.

Figura 4 - Mordida em tesoura; a) total unilateral direita; b) individual, apenas entre os primeiros molares superior e inferior do lado esquerdo.

HÁBITOS DE SUCÇÃO

A sucção é considerada um hábito nutritivo até aos 3 anos de idade e vicioso após essa idade[5,6]. Hábitos orais de sucção não nutritiva excessiva na criança (tendo em conta a frequência, duração e intensidade), nomeadamente a sucção do dedo, da chupeta ou qualquer outro objeto, assim como a interposição da língua entre as arcadas dentárias na posição de repouso podem causar danos significativos tanto na posição dos dentes como na morfologia maxilo-facial[6].

Alterações comuns incluem a protusão dos incisivos superiores, retrusão dos inferiores, desenvolvimento de uma mordida aberta, e / ou mordida cruzada posterior com deslocamento funcional da mandíbula[7] (Figura 5, 6 e 7).

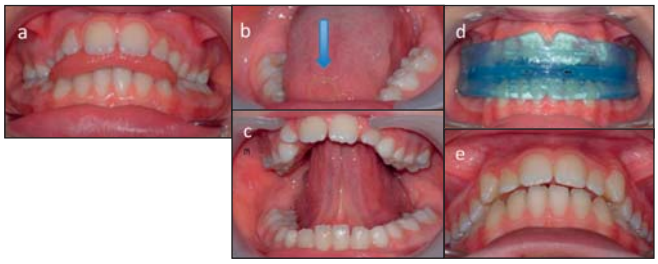


Figura 5 - a) Foto intra-oral com mordida aberta anterior com constante interposição da língua na posição de repouso e tendência a mordida cruzada posterior; b-c) aplicação de elástico na ponta da língua para sensibilizar para o posicionamento da ponta da língua contra o palato (posição ideal de repouso); d) utilização de 1 a 2 horas/dia de um *trainer for kids,* para terapia miofuncinal (melhoria do posicionamento lingual e aumento da tonicidade perioral; e) controlo 2 anos após com correção do *overjet*, *overbite* e da oclusão posterior.

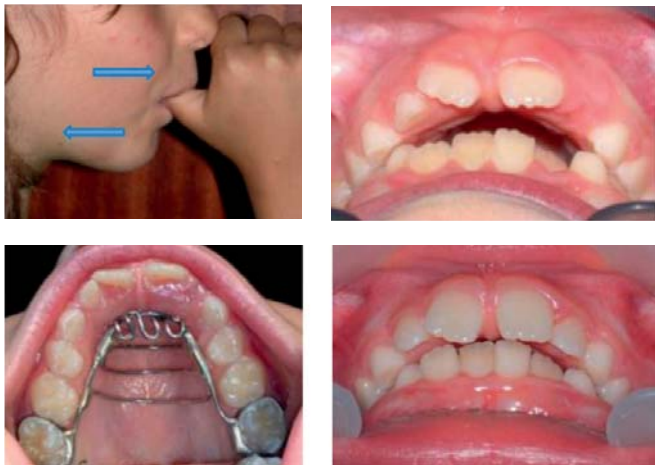


Figura 6 - Criança com 8 anos de idade com hábito de sucção do polegar a) perfil facial com protrusão da maxila e retrusão da mandibula; b) foto intra-oral com *overjet* muito aumentado e tendência a mordida aberta; c) colocação aparelho fixo com grelha lingual com grade palatina durante 6 meses; d) controlo após 1 ano da remoção do aparelho.

Figura 7 – a-b) Foto intra e extra-oral de criança com 6 anos de idade, com mordida aberta anterior, mordida cruzada posterior funcional com desvio da linha média dentária inferior para a direita, na posição de máxima intercuspidação (MIC) e constante interposição da língua na posição de repouso; desvio funcional do mento para a direita na posição de MIC; c) desgastes seletivo das cúspides dos caninos decíduos do lado direito, após o qual ocorreu melhoria das linhas médias dentárias; d-e) Controlo aos 8 anos de idade, com estabilidade oclusal, e simetria facial.

Devido à pressão anormal dos tecidos moles podem ocorrer alterações na morfologia do palato duro, nomeadamente com o estreitamento maxilar, contribuindo para a mordida aberta anterior e mordida cruzada posterior[8]. Também, as alterações musculares periorais e fonoarticulatórias, conduzem a maior risco de desenvolvimento de distúrbios de motricidade oral[9].

A intervenção ortodôntica deve ser iniciada com procedimentos preventivos, tais como: remoção do hábito, orientação familiar e, após os 6 anos de idade se houver o desenvolvimento de má oclusão, com tratamento intercetivo através de aparelhos ortodônticos[3,10] (Figura 5 e 6). Contudo, por vezes torna-se fundamental uma abordagem multidisciplinar nomeadamente da mordida aberta, com a participação do ortodontista, do otorrinolaringologista e do terapeuta da fala, no sentido de diminuir o risco de recidiva desta má oclusão.

MORDIDA CRUZADA POSTERIOR

A mordida cruzada posterior (MCP) desenvolve-se durante a erupção da dentição decídua, podendo permanecer na dentição permanente, caso não se recorra a qualquer tipo de tratamento[3].

Etiologicamente, podem estar implicados muitos fatores, ou seja, ter uma origem multifatorial, em que juntamente com a hereditariedade os factores ambientais (consistência dos alimentos, hábitos de sucção não-nutritivos), problemas respiratórios e os padrões de deglutição desempenham um papel fundamental[8].

A MCP pode ser causada por má posição individual ou de um grupo de dentes posteriores sem desvio da linha média (Mordida Cruzada Dentária) (Figura 3a-c), por desarmonias transversais basais da maxila e/ou mandíbula onde esta se encontra deslocada (Mordida Cruzada Esquelética) (Figura 3d-f) ou por constrição simétrica da arcada maxilar, havendo desvio da linha média, desvio do mento e assimetria facial, ou seja, por má posição de dentes posteriores acompanhada por um deslocamento funcional da mandíbula (Mordida Cruzada Funcional)[2,7,8,11] (Figura 3g-h).

Na dentição decídua, a MCP funcional é mais frequente do que a MCP esquelética. Para interromper o desenvolvimento de mordidas cruzadas e deslocamentos funcionais, a oclusão em desenvolvimento deve ser observada no período de dentição decídua nas crianças com maus hábitos de sucção prolongados desde os 2 aos 3 anos de idade. Não apenas a posição dentária deve ser objetivamente avaliada, particularmente a relação transversal oclusal, como também qualquer função orofacial irregular, especialmente o padrão de deglutição e a postura da língua, visto que os hábitos de sucção têm um efeito direto no desenvolvimento da oclusão e indiretamente pela alteração do padrão de deglutição[8,12].

As mordidas cruzadas funcionais, têm como fator causal um contato prematuro normalmente localizado nos caninos decíduos[13]. Nestes casos, o tratamento recomendado para os contatos prematuros envolve ajuste oclusal após manipulação do paciente em relação cêntrica (condilos corretamente posicionados) seguida de alguns exercícios miofuncionais (Figura 7). Quando os ajustes oclusais são insuficientes para descruzar a mordida, o tratamento ortodôntico deve ser aplicado. Por ordem crescente de complexidade da mordida cruzada posterior, podem ser usadas rampas em compósito e elásticos cruzados, nas mordidas cruzadas de dentes individuais até a expansão do arco superior constrito utilizando aparelhos removíveis (Figura 8), e quad-helix (Figura 9) nos casos com maior componente dentário, e disjuntores (Figura 10) nos casos de compressão esquelética do palato[3].

Figura 8 – a) Foto intra-oral de criança com 7 anos de idade, com mordida cruzada posterior unilateral direita do tipo dentária, tendência a mordida aberta e linhas médias dentárias centradas; b) aparelho removível com parafuso expansor unilateral e grelha lingual (para controlo do posicionamento da língua); c) controlo 1 ano após o inicio da correção, com melhoria significativa do posicionamento dentário.

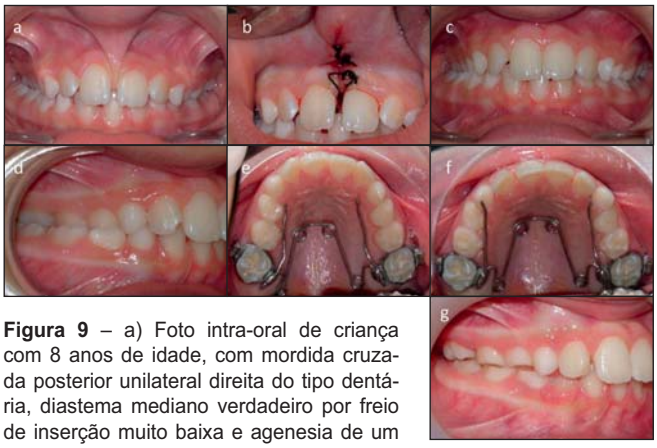


Figura 9 – a) Foto intra-oral de criança com 8 anos de idade, com mordida cruzada posterior unilateral direita do tipo dentária, diastema mediano verdadeiro por freio de inserção muito baixa e agenesia de um incisivo inferior; b) frenetomia; c) controlo 1 ano após a frenetomia com fecho do diastema; d) foto lateral direita mostrando a mordida cruzada direita e relação de Classe II molar; e) foto oclusal logo após a colocação do aparelho quad-helix, grande rotação do primeiro molar superior direito e compressão da hemi-arcada; f) correção do posicionamento dentário na fase final do uso do quad-helix; g) final com correção da MCP.

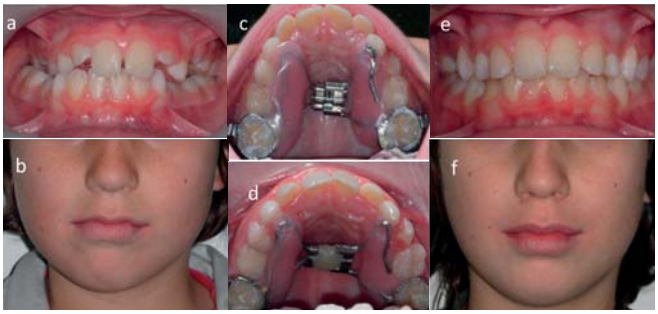


Figura 10 – a-b) Foto intra e extra-oral de criança com 8 anos de idade, com mordida cruzada funcional e desvio da linha média dentária inferior para a direita na posição de MIC; desvio funcional do mento para a direita na posição de MIC; c) foto oclusal logo após a colocação do aparelho disjuntor com evidente compressão do palato; d) fase final da correção, 5 meses após a disjunção da sutura palatina, com evidente aumento da dimensão transversa do palato; e-f) Controlo aos 11 anos de idade, com estabilidade oclusal, linhas médias dentárias centradas e simetria facial.

A não intervenção precoce leva a que esta má oclusão seja perpetuada na dentição permanente, podendo levar a uma progressiva disfunção mandibular (com maior probabilidade de alterações esqueléticas) e, talvez, mesmo assimetria craniofacial, devido ao crescimento assimétrico dos tecidos duros e às funções musculares alteradas[12,14]. Para além disso, quanto mais tardia for a intervenção maior é a probabilidade de ocorrer disfunção na articulação temporomandibular e maior será o grau de dificuldade na terapêutica ortodôntica a aplicar, e em algumas situações o tratamento ortodôntico-cirúrgico quando aplicado apresenta-se com um grau de complexidade maior[7,15] (Figura 11). Destaca-se a importância de um tratamento precoce da MCP para recuperar um crescimento normal e melhorar a eficiência mastigatória, movimento mandibular e a atividade muscular[12,14].

Figura 11 – a-b) Foto extra e intra-oral de um adulto com alterações esqueléticas muito significativas, só possível de correção total com tratamento ortodôntico-cirúrgico: assimetria facial com desvo do mento para a esquerda, grande compressão do palato, mordida cruzada bilateral e desvio da linha média dentária inferior de cerca de 1,5 incisivo inferior.

CLASSE II DIVISÃO 1

A má oclusão Classe II divisão 1 é caraterizada por uma discrepância dentária ântero-posterior, que pode ou não estar associada a alterações esqueléticas[11,16-19]. Além do comprometimento estético, o facto de vir associada a um *overjet* acentuado faz com que o paciente fique mais exposto a traumas dentários[3].

O grau de gravidade aumenta quando associada a uma desarmonia esquelética, que pode ser decorrente de uma deficiência mandibular, de uma protrusão maxilar ou de uma combinação de ambas[11,16-19]. Contudo, na grande maioria a maxila situa-se numa posição neutra, havendo por sua vez, uma retrusão mandibular[17-19], sendo esta uma das caraterísticas mais comuns na Classe II. Essas alterações levam ao comprometimento do perfil facial, muitas vezes com consequências psicossociais.

O tratamento ortodôntico das Classe II varia de acordo com a natureza da má oclusão, sendo o diagnóstico baseado nas características clínicas e cefalométricas[11,16-19].

Perante uma má oclusão com retrusão mandibular, em pacientes que se apresentam em fase de crescimento, indica-se a utilização de recursos ortopédicos no tratamento precoce. Deste modo, na fase da dentição mista, período em que o paciente se encontra em franco crescimento e desenvolvimento, é muito favorável para o uso de aparelhos ortopédicos caso exista potencial intrínseco de crescimento da mandíbula (maior nos braquifaciais- "caras baixas")[16,17,19].

A indicação correta da mecânica a ser empregue, possibilita a obtenção de uma oclusão satisfatória e estável, com uma melhoria no equilíbrio muscular e na harmonia facial (Figura 12). Dessa forma, muitas vezes, é possível evitar extrações ou tratamentos ortodônticos fixos mais complexos e em alguns casos evita-se mesmo a necessidade de tratamento ortodôntico-cirúrgico na fase adulta.

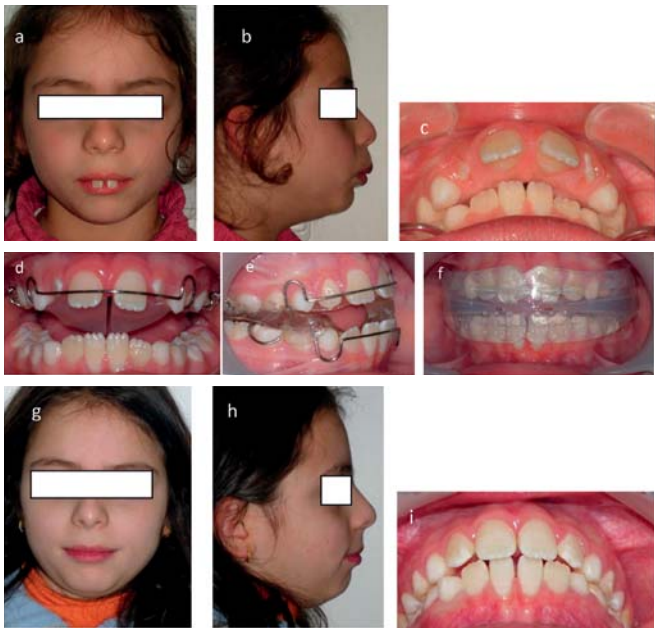


Figura 12 – Criança com 7 anos de idade; a-b) Foto extra-oral frontal em repouso e perfil com tentativa de selamento labial; interposição do lábio inferior com exposição dos incisivos superiores em posição de repouso, incompetência labial acentuada e retrusão mandibular; c) foto intra-oral com *overjet* muito aumentado com pro-inclinação dos incisivos superiores (responsável pelo ângulo naso-labial fechado, evidenciado na foto de perfil); d) 1º colocação de aparelho removível no maxilar superior com rampa de avanço mandibular (1 ano); e) 2º colocação de aparelho funcional para continuação do avanço mandibular; f) 3º utilização de 1 a 2 horas/dia de um *trainer for kids,* para terapia miofuncinal (para melhoria da tonicidade perioral; g-i) controlo 2,5 anos após o início da correção com melhoria significativa quer na estética facial, quer no posicionamento dentário.

CONSIDERAÇÕES FINAIS

Destaca-se a importância de tratamentos preventivos / intercetivos nas crianças, nos casos de hábitos de pressão anormal, anomalias no sentido transversal (mordidas cruzadas) e displasias antero-posteriores quer seja do foro dentário ou esquelético ou a combinação de ambas. Assim, consegue-se melhorar a função oclusal, a respiração nasal, a estética facial, eficiência mastigatória, movimentos mandibulares e a atividade muscular, minimizando anomalias que pioram com o crescimento.

Uma vasta gama de terapêuticas ortodônticas, podem ser utilizadas, quer através de procedimentos simples sem recurso a aparelhos, ou com aparelhos removíveis ou fixos dependendo do tipo de má oclusão.

Na mordida cruzada posterior, um sinal importante é o deslocamento lateral da mandíbula, quando a criança cerra os dentes. Este tipo de anomalia deve ser corrigida o mais cedo possível. Caso contrário, na fase adulta as alterações esqueléticas aumentam com maior gravidade, com grande risco de assimetrias faciais, na maioria das vezes só possível corrigir totalmente com tratamento ortodôntico-cirúrgico.

Com a utilização dos recursos ortopédicos na correção das displasias antero-posteriores das bases ósseas, existe a possibilidade de alterá-las espacial e morfologicamente, redirecionando e promovendo o potencial intrínseco de crescimento da mandíbula (caso exista), gerando assim uma situação mais estável e equilibrada, evitando-se tratamentos ortodônticos de maior complexidade na fase adulta, nomeadamente os do tipo ortodôntico-cirúrgico.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S192-S196

BIBLIOGRAFIA

1. Angle EH. Classification of maloclusion. Dental Cosmos 1899;41:248-264.
2. Macena MCB, Katz CRT, Rosenblatt A. Prevalence of a posterior cross-bite and sucking habits in Brazilian children aged 18-59 months. Eur J Orthod 2009;31:357-361.
3. Proffit WR, Fields HW, Sarver DM. Contemporary orthodontics Rio de Janeiro: 4th ed. St. Louis: C.V. Mosby & Co; 2007
4. Pinho T. Early treatment of scissor-bite. ournal of Clinical Orthodontics 2011; 45(9):498-506.
5. Bayardo RE, Mejla JJ, Orozco SLE, Montoya KBS. Etiology of Oral Habits. J Dent Child 1996;63(5):350-353.
6. Turgeons B, Lachapelle D. Nutritive and nonnutritive sucking habits: a review. J Dent Child 1996;63(5):321-327.
7. Hesse KL, Artun J, Joondeph DR, Kennedy DB. Changes in condylar postition and occlusion associated with maxillary expansion for correction of functional unilateral posterior crossbite. Am J Orthod Dentofacial Orthop 1997;111(4):410-418.
8. Ovsenik M. Incorrect orofacial functions until 5 years of age and their association with posterior cross-bite. Am J Orthod Dentofacial Orthop 2009;136(3):375-381.
9. Wadsworth SD, Maul CA, Stevens EJ. The prevalence of orofacial myofunctional disorders among children identified with speech and language disorders ingrades kindergarten through six. Int J Orofac Myol 1998;24:1-19.
10. Massler M. Oral habits: development and management. J Pedodontics 1983;7:109-119.
11. Pinho T, Correia-Pinto J, Ustrell-Torrent JM. Maloclusión tratada con extracciones seriadas. Ortodoncia Española 2003;43(3):180-193.
12. Melink S, Vagner MV, Hocevar-Boltezar I, Ovsenik M. Posterior cross-bite in the deciduous dentition period, its relation with sucking habits, irregular orofacial functions, and otolaryngological findings. Am J Orthod Dentofacial Orthop 2010;138(1):32-40.
13. Ngan P, Wei SHY. Treatment of posterior crossbite in the primary and early mixed dentition. Quintessence Int 1990;21:451- 459.
14. Castelo PM, Gavião MBD, Pereira LJ, Bonjardim LR. Masticatory muscle thickness, bite force, and occlusal contacts in young children with unilateral posterior cross-bite. Eur J Orthod 2007;29:149-156.
15. Pinho T, Figueiredo A. An Orthodontic-Orthognathic surgical treatment in Class II subdivision: occlusal plan alteration. Am J of Orthod Dentofacial Orthop 2011; 140:703-12.
16. Pinho T. Classe II, divisão 1, tratada sem extracções – caso clínico. Rev Port Estomatol Med Dent Cir Maxilofac 2004;45(4):229-43.
17. Pinho T. Board Francais d'Orthodontie. Int Orthod 2010;8(2):190-204.
18. Pinho T. Tratamento de um caso de Classe II divisão 1 com a técnica de Straight Wire e finalização com Multiloop Edgewise Arco-Wire. Ortodontia 2010:15-27.
19. Pinho T. Classe II divisão 2: caso clínico com duas fases de tratamento. Ortoclínica 2010;2(1):3-20.

CORRESPONDÊNCIA

Teresa Pinho,
PhD em Odontopediatria e Ortodontia na UP
Centro de Investigação Ciências da Saúde (CICS),
Instituto Superior de Ciências da Saúde-Norte/CESPU
Clinica Médico-Dentária de S. João da Madeira, lda
Clinica Dentária Dr. Manuel Neves, Amial, Porto.
terpinho@netcabo.pt
teresa.pinho@iscsn.cespu.pt

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Deformidades da Coluna no Adolescente

António Oliveira[1,2]

RESUMO

As deformidades da coluna vertebral têm uma importância clínica relevante porque constituem um dos motivos sérios de perturbação da imagem corporal no adolescente.

O Autor faz uma abordagem diagnóstica e terapêutica das deformidades da coluna vertebral no adolescente.

Palavras-chave: coluna vertebral, cifose, escoliose, adolescente.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S197-S200

INTRODUÇÃO

A coluna vertebral tem curvaturas fisiológicas, como sejam a lordose cervical, cifose dorsal, lordose lombar e cifose sacrococcigea, fundamentais para o ortostatismo e marcha humana. São consideradas curvaturas patológicas com importância clínica a escoliose no plano frontal e a hipercifose no plano sagital.

A hipercifose dorsal ou dorsolombar é causa de deformidade da coluna, mas também de dorsolombalgia e patologia respiratória em alguns casos. O seu diagnóstico é clínico, complementado com exame radiográfico e o seu tratamento é habitualmente direccionado para reeducação postural, reforço muscular, ortótese em determinados casos e intervenção cirúrgica apenas em casos excepcionais.

A escoliose é sempre patológica, embora só uma curvatura superior a 10º na avaliação radiográfica seja considerada escoliose segundo a Scoliosis Research Society.[3] Pode ser idiopática ou secundária a diversas doenças ou síndromes, embora a escoliose idiopática do adolescente seja a escoliose mais frequente na população, com uma prevalência de 2 a 4%[4,5,6] e atinge predominantemente o sexo feminino, com uma relação que pode atingir 10/1[7,8] O diagnóstico clínico é fundamental, em especial com o teste de Adams, complementado com estudo radiográfico em chassis extralongo, só raramente se solicitando outros. O seu tratamento varia desde a simples vigilância, estímulo de actividade física, ao uso de ortóteses e, em casos graves à correcção cirúrgica. Embora no tratamento cirúrgico da escoliose se contemplem problemas mecânicos, respiratórios e neurológicos, o principal motivo de preocupação do adolescente que dela padece é a deformidade estética com perturbação da sua imagem corporal e sofrimento psicossocial.

Cifose

A cifose dorsal é fisiológica e constituída por uma curvatura harmoniosa. Só a hipercifose é anormal, podendo esta ser postural, que é redutível e não tem alterações anatómicas vertebrais ou constitucional. A hipercifose constitucional é rígida ou parcialmente redutível e tem alterações vertebrais com várias causas, tais como congénitas, pós-traumáticas, infecciosas, tumorais, mas, a mais comum e que afecta cerca de 1% da população, predomina no sexo masculino e tem incidência familiar é a cifose juvenil, ou cifose familiar ou doença de Scheuermann.[1] Caracteriza-se por uma cifose dorsal excessiva, de incidência familiar, manifestando-se por uma deformidade irredutível, causando por vezes dosolombalgia e apresentando no exame radiográfico acunhamento dos corpos vertebrais envolvidos com irregularidades das plataformas vertebrais e osteoporose difusa (Figura 1).

Figura 1 - Doença de Scheuermann

[1] S. Ortopedia, HSAntónio, CHP
[2] Instituto de Ciências Biomédicas de Abel Salazar, Porto

O seu tratamento depende da gravidade da deformidade, podendo consistir no uso de colete de Milwaukee nos casos moderados e em adolescentes ainda esqueleticamente imaturos (Figura 2).

Figura 2 - Colete de Milwaukee

O tratamento cirúrgico[2] reserva-se para casos graves, em adolescentes maduros em termos esqueléticos e consiste na instrumentação e artrodese vertebral por via posterior, com tempo prévio de libertação por via anterior (Figura 3).

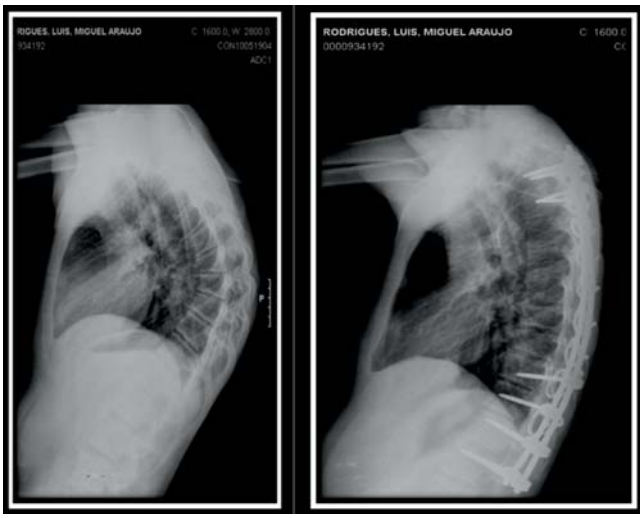


Figura 3 - RX pré e pos-operatório de Doença de Scheuermann

Escoliose

A escoliose é definida como uma curvatura lateral da coluna vertebral no plano frontal, mas na realidade é uma deformidade complexa e tridimensional não só da coluna mas também de todo o tronco e inclusive com alterações noutras partes do corpo (Figura 4).

Figura 4 - Escoliose em espécime humano exumado

Quando a curvatura lateral da coluna vertebral é redutível, não estruturada e secundária a contracturas musculares ou dismetria dos membros inferiores, chamamos atitude escoliótica.

O diagnóstico da escoliose idiopática do adolescente é clínico e deve incluir a observação do adolescente de pé, em flexão anterior do tronco com a designada manobra ou teste de Adams (Figura 5), que realça a deformidade paravertebral ou gibosidade característica da escoliose verdadeira ou estruturada, com rotação vertebral. Por definição a escoliose idiopática do adolescente não tem causa atribuída e poderá manter-se estável ou ser progressiva, ou seja agravar-se com o crescimento e até ao final deste.

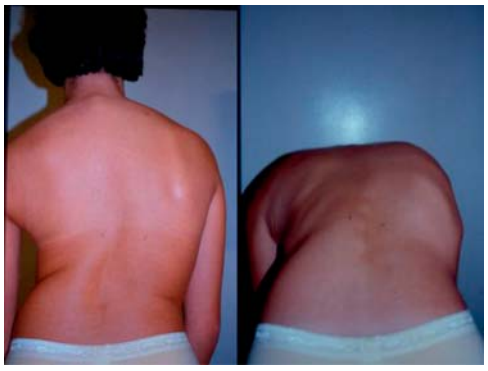


Figura 5 - Teste de Adams

A título complementar deve ser executado estudo radiográfico em chassis extralongo, cujo dado mais importante é a medição do ângulo de Cobb[9] que dará uma medida da gravidade da, ou das curvas escolióticas (Figura 6) e o índice de Risser[8] na crista ilíaca, como dado relativo à maturidade esquelética do adolescente.

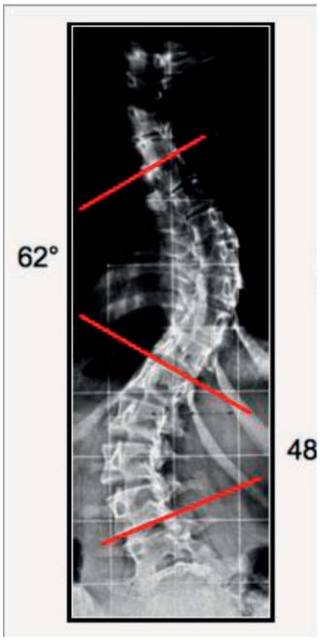


Figura 6 - Ângulo de Cobb

As curvas escolióticas podem ser quanto à sua localização dorsais, dorsolombares, lombares e quanto ao número únicas, duplas e por vezes triplas.

Nas escolioses idiopáticas geralmente não há dor, o que explica a detecção ocasional pela Família, pelo seu Pediatra ou Médico Assistente ou em exame radiográfico de tórax para estudo de patologia respiratória. Nas escolioses idiopáticas do adolescente as curvas dorsais são habitualmente de convexidade direita.[6,11] Perante uma escoliose dolorosa ou de localização atípica, como o caso duma curva dorsal de convexidade esquerda é fundamental o despiste de patologia intra ou extramedular do tipo seringomielia ou tumoral, nomeadamente com ressonância magnética nuclear.

O tratamento varia desde a simples vigilância clínica, prática de actividade física, fisioterapia, até ao uso de ortóteses ou cirurgia correctora. Na Medicina baseada na evidência provou-se que os coletes (Figura 7) são a único método de tratamento conservador efectivo[12,13,14,15] e, tem como objectivo a correcção da deformidade ou evitar a sua progressão numa fase precoce, evitando o tratamento cirúrgico. Estão indicados em escolioses com ângulo de Cobb superior a 25º e têm efeitos indesejáveis quer físicos quer psicológicos.[14,16,17]

Figura 7 - Colete termomoldado para correcção de escoliose

O tratamento cirúrgico é o único método de tratamento efectivo de escolioses graves. Está indicado em escolioses com deformidade sérias e visa não só restabelecer a anatomia e biomecânica da coluna vertebral mas essencialmente resolver o aspecto inestético, que é, sem dúvida, a vontade do adolescente extraordinariamente perturbado em termos psíquicos e sociais com a alteração da imagem corporal que a escoliose provoca.

As técnicas cirúrgicas por nós utilizadas são variadas e dependem da ou das curvas escolióticas, sua localização, valor angular e rigidez. Nas curvas dorsais únicas, duplas ou triplas realizamos a instrumentação e artrodese posterior (Figura 8) e nas curvas dorsolombares ou lombares a instrumentação e artrodese anterior (Figura 9).

Figura 8 - Instrumentação e artrodese posterior de escoliose dorsal (pré e pós-operatório, vista posterior e com teste de Adams)

Figura 9 - Instrumentação e artrodese anterior de escoliose lombar (pré e pós-operatório, vista posterior e lateral)

O tratamento cirúrgico é tecnicamente muito exigente, executado em Centros de referência especializados e dotadas de meios técnicos e humanos para o efeito e, não está isento de riscos e complicações.[14,18]

CONCLUSÃO

As deformidades da coluna vertebral, sobretudo a escoliose idiopática que afecta de forma especial o sexo feminino, contribuem para uma preocupante deterioração da imagem corporal, nesta fase muito especial, que é a adolescência.

Felizmente que o conhecimento médico actual consegue satisfazer os anseios dos adolescentes que padecem de deformidades da coluna vertebral, resolvendo com segurança e com bons resultados este problema sério da adolescência

ABSTRACT

Spine deformities are an important clinical issue because they represent a relevant cause of body image disturbance in adolescents.

The author makes a diagnostic and therapeutic approach of spine deformities in adolescent people.

Keywords: spine, kyphosis, scoliosis, adolescent.

Nascer e Crescer 2011; 20(3): S197-S200

BIBLIOGRAFIA

1. Wenger DR, Frick SL. Scheuermann Kyphosis. Spine 1999;24:2630-9.
2. Arlet V, Schlenzka D. Scheuermann kyphosis: Surgical Management. Eur Spine J 2005;14:817-27.
3. Bunnel WP. The Natural History of Scoliosis. Clin Orthop 1988;229:20-5.
4. Kane WJ. Scoliosis Prevalence: A call for a statement of Terms. Clin Orthop 1977;126:43-7.
5. Lonstein JE. Screening for Spinal Deformities in Minnesota Schools. Clin Orthop 1977;126:33-42.
6. Weinstein SL. Adolescent Idiopathic Scoliosis. Prevalence and Natural History. The Pediatric Spine, New York Raven Press (Ed),1994;463-78.
7. Dickson JA. Scoliosis in the Community. Br Med J 1983;286:615-8.
8. Rogala EH, Drummond DS, Gurr J. Scoliosis. Incidence and Natural History. A Prospective Epidemiologic Study. J Bone Joint Surg Am 1978;60A:173-6.
9. Cobb JR. Outline for the Study of Scoliosis. Instructional Course Lectures. The American Academy of Orthopedic Surgeons. Ann Arbor, Jw Eduards (Ed), 1948;5:261-75.
10. Risser JC. The Iliac Apophysis. An Invaluable Sign in the Management of Scoliosis. Clin Orthop 1958;11:111.
11. Lonstein JC, Carlson JM. The Prediction of Curve Progression in Untreated Idiopathic Scoliosis During Growth. J Bone Joint Surg Am 1984;66A:1061-71.
12. Nachemson AL, Peterson LE. Effectiveness of Treatment with a Brace in Girls Who Have Adolescent Idiopathic Scoliosis. A Prospective Controlled Study Based on Data from The Brace Study of The Scoliosis Research Society. J Bone Joint Surg Am 1995;77A:815-22.
13. Miller JAA, Nachemson AL, Schultz AB. Effectiveness of Braces in Mild Idiopathic Scoliosis. Spine 1984;9:632-5.
14. Oliveira A. A Perfilometria Tridimensional do Tronco na Escoliose Idiopática do Adolescente. Tese de Doutoramento, Medisa (Ed), 2000.
15. Winter RB. The Pendulum Has Swung Too Far. Bracing for Adolescent Idiopathic Scoliosis in the 1990s. Orthop Clin North Am 1994;25:195-204.
16. Sevastikoglou JA, Linderholm H, Lindgren U. Effect of Milwaukee Brace on Vital and Ventilatory Capacity of Scoliosis Patients. Acta Orthop Scand 1976; 47:540-5.
17. Wickers FC, Bunch WH, Barnett PM. Psychological Factors in Failure To Wear The Milwaukee Brace for Treatment of Idiopathic Scoliosis. Spine 1989;18:432-5.
18. Abel MF, Blanco JS Scoliosis: Classification and Treatment. Orthopedic Knowledge Update-Pediatrics 3. American Academy of Orthopedic Surgeons 2006;343-53.

CORRESPONDÊNCIA

António Oliveira
Serviço de Ortopedia
Hospital de Santo António
Largo Professor Abel Salazar
4099-001 PORTO
afoliveira@netc.pt

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Resumo das Comunicações Orais

MORTE SÚBITA EM IDADE PEDIÁTRICA - COMO PREVENIR

Ana Cristina Freitas[1], Marília Loureiro[2], Sílvia Álvares[2]
[1] S. Pediatria, HMPia, DCA, CHP
[2] S. Cardiologia Pediátrica, HMPia, DCA, CHP

Introdução: Embora a morte súbita seja rara em crianças e adolescentes é sempre um acontecimento dramático e com grande impacto na família, comunidade médica e sociedade em geral. Muito embora algumas destas mortes sejam inevitáveis ou previsíveis, podem existir sintomas premonitórios, história familiar de morte súbita em indivíduos jovens, alterações ao exame físico ou electrocardiograficas ou comportamentos de risco cuja investigação conduza ao estabelecimento de estratificação de risco e medidas de prevenção

Caso clínico: Criança de oito anos, sexo masculino, saudável e sem sintomas cardiovasculares referenciado à consulta de Cardiologia Pediátrica por antecedentes familiares de síndrome de Brugada (pai e dois irmãos de ramo paterno, um dos quais com paragem cardíaca aos 30 anos) e de morte súbita aos 20 anos de idade em dois primos de ramo paterno. O exame físico cardiovascular era normal. O ECG apresentava padrão de síndrome de Brugada tipo I. O ecocardiograma 2D/Doppler era normal. O estudo genético revelou mutação no gene SCNA 5A. Realizou Holter que, para além do padrão electrocardiográfico referido, não revelou arritmias. Perante a confirmação de diagnóstico, foram realizadas as devidas recomendações quanto à prática de exercício físico, controlo de hipertermia e de fármacos contra-indicados pelo risco de morte súbita.

Comentários: A síndrome de Brugada é uma das causas de morte súbita em doentes com coração estruturalmente normal, cujo diagnóstico é realizado através alterações típicas no electrocardiograma (ECG), associado a sintomas ou história familiar sugestivos. Este caso permite salientar a importância do diagnóstico precoce, ainda em idade pediátrica, de forma a proceder a uma intervenção precoce que reduza o risco de eventos cardíacos potencialmente fatais. O conhecimento do padrão de Brugada no ECG e da orientação clínica destes doentes pela comunidade médica pediátrica assume, portanto, extrema relevância na prevenção de morte súbita.

AVALIAÇÃO DA TRANSMISSÃO MÃE-FILHO DA INFECÇÃO VIH1 NUMA MATERNIDADE

Alexandre Fernandes[1], Brígida Amaral[1], Ana Margarida Alexandrino[2], Maria João Carinhas[3], Laura Marques[1]
[1] U. Infecciologia Pediátrica e Imunodeficiências, S. Pediatria, CHP
[2] S. Neonatologia, MJDinis, CHP
[3] S. Obstetricia, MJDinis, CHP

Introdução: A infecção pelo Vírus Imunodeficiência Humana 1 (VIH1) na criança, ocorre quase exclusivamente por transmissão mãe-filho. Na ausência de profilaxia ocorrem taxas de transmissão entre 15-25%, diminuindo para <2% quando são adoptadas medidas adequadas. Entre 2000 e 2004 a taxa de transmissão vertical de VIH na MJD foi de 8%.

Objectivo: Avaliar transmissão mãe-filho da infecção VIH numa maternidade.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo, com consulta do processo clínico, de crianças com mães VIH1+, nascidas na Maternidade Júlio Dinis de Janeiro de 2006 a Setembro de 2010. Não infecção definida como pelo menos 2 testes virulógicos negativos (um com idade >1Mês e segundo com idade >4Meses) e ausência de clínica. Análise estatística efectuada com programa Epi-Info® v.3.5.1 (Teste Fisher, nível de significância 0,05).

Resultados: Nasceram 65 crianças com risco de transmissão VIH1. Trinta e quatro eram do sexo masculino (52.3%) e 13 (20%) prematuros. Diagnóstico de infecção materna ocorreu na gestação em 23 (35.9%) e no parto numa (1.6%). Quatro (6.3%) não efectuaram TARV na gravidez e sete (11.5%) apresentavam carga vírica >1.000 cópias no parto. Parto Eutócico ocorreu em três (4.6%) e 7 (10.8%) tiveram RBA =4h. Nenhum efectuou Leite Materno e todos fizeram profilaxia no período neonatal; 15 efectuaram três fármacos (23.1%). Um RN (1.6%) faleceu. Nenhuma criança está infectada. Um terço (34.9%) apresentou alterações hematológicas e 22 (34.9%) na função hepática reversíveis. Ausência de terapêutica antiretrovírica na gravidez e parto, RBA=4h e prematuridade associaram-se ao uso de profilaxia tripla.

Conclusão: Na população estudada não ocorreu transmissão mãe-filho da infecção VIH1. Esta população apresentava factores que aumentam o risco de transmissão numa elevada percentagem de casos. Os autores destacam a importância de um correcto rastreio pré-concepcional de modo a proporcionar melhores estratégias de prevenção.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

AVALIAÇÃO DA QUALIDADE HOSPITALAR: A PERSPECTIVA DA FAMÍLIA DO DOENTE CRÓNICO

Marta Santalha[1], Carla Teixeira[1], Laura Marques[1]
[1] U. Infecciologia Pediátrica e Imunodeficiências, S. Pediatria, HMPia, DCA, CHP

Introdução: A satisfação dos doentes e familiares no atendimento hospitalar condiciona o sucesso da adesão às recomendações médicas e constitui uma avaliação da qualidade do serviço prestado pelos profissionais de saúde.

Objectivo: Avaliar o grau de satisfação dos familiares de doentes seguidos em consulta de Imunodeficiência (ID), relativamente às condições hospitalares e actuação dos profissionais de saúde, bem como, a sua percepção de conhecimento e compreensão das patologias em causa.

Material e Métodos: Aplicação de questionários anónimos, facultativos, aos familiares de doentes seguidos em consulta de ID durante o período compreendido entre 1 a 30 de Setembro de 2011.

Resultados: Foram preenchidos 39 inquéritos, dos quais 74,4% foram respondidos pela mãe do doente. A maioria dos inquiridos tinha idade compreendida entre 20 e 40 anos, sendo que 41% tinha como escolaridade o ensino básico.

Estavam satisfeitos quanto ao tempo de espera para a primeira consulta 95% e para as subsequentes 85%. Do total dos inquiridos, 15,4% estavam insatisfeitos com o espaço físico da sala de espera e 5,1% com o gabinete da consulta.

A totalidade dos inquiridos estava satisfeita com o atendimento médico e da equipa de enfermagem, e 92,3% com o atendimento na secretaria.

Nos itens: esclarecimentos de dúvidas, explicação dos exames e tratamentos efectuados, 94,9% mostravam-se satisfeitos, uma percentagem maior (97,4%) considerava a linguagem médica clara e acessível.

Dos inquiridos, 33 responderam à questão sobre o diagnóstico do seu familiar, dos quais 61,5% afirmavam um diagnóstico de imunodeficiência e destes, 79,2% sabiam escrever o nome da doença em causa.

Afirmavam terem recebido pelo médico, esclarecimentos específicos sobre a doença em causa 30 inquiridos, sendo que destes, 70% referiam ter compreendido a explicação.

Conclusão: Nesta amostra constatou-se um elevado nível de satisfação dos familiares relativamente ao atendimento pelos profissionais de saúde. Contudo, uma pequena percentagem estava insatisfeita quanto às condições do espaço físico. É importante oferecer infra-estruturas com a melhor qualidade possível para optimizar o conforto dos doentes e familiares. Uma percentagem não desprezível de familiares tem dificuldade na compreensão do nome da patologia ou a explicação desta, pelo que se exige uma linguagem médica clara e acessível e a confirmação periódica da compreensão do doente e família sobre as explicações dadas, sobretudo quando as patologias são complexas.

PADRÕES E DETERMINANTES DO USO DE CHUPETA

Helena Silva[1], Fátima Pinto[2]
[1] S. Pediatria, HMPia, DCA, CHP
[2] Consulta de Pediatria, US Aníbal Cunha, ACES Porto Ocidental

Introdução: O uso de chupeta tem um importante papel na sucção não nutritiva e na prevenção da síndroma de morte súbita do lactente. Contudo, a sua utilização tem sido controversa, principalmente pelos seus efeitos adversos, nomeadamente o abandono precoce do aleitamento materno (LM).

Objectivos: avaliar padrões e factores determinantes do uso de chupeta; analisar possíveis efeitos adversos.

Métodos: Estudo transversal desenvolvido num Centro de Saúde urbano. Englobadas 114 crianças saudáveis, entre os dois e cinco anos de idade. Os dados foram obtidos a partir de um questionário, aplicado aos pais das crianças que procuraram o serviço no período de Março a Julho de 2011. A amostra foi dividida em dois grupos (grupo 1: usuárias de chupeta, grupo 2: não usuárias de chupeta).

Resultados: Das 114 crianças avaliadas, 52.6% eram do sexo feminino; idade média de 3.1±0.8anos. A prevalência do uso de chupeta foi de 83.3%, mas após os dois anos de idade foi de 49.1%. O uso de chupeta foi mais frequente em primogénitos (p=0.026), nas crianças que não frequentavam infantário (p=0.011), e associou-se à menor idade materna (p=0.043) e tabagismo materno (p=0.000). Em 62.2%, a sua introdução foi realizada na primeira semana de vida. As vantagens foram referidas em 89.6%: calmante (64.9%), ajuda a adormecer (31.6%); as desvantagens em 66.8%: problemas dentários (45.6%), habituação (31.6%). A interferência na amamentação foi apontada em apenas dois casos. A prevalência do LM na amostra em geral foi de 87.7%, mais frequente no grupo 2 (44% vs 56%, p=0.003) e por um período médio (meses) superior (5.3±6.1 vs 8.9±8.5, p=0.001). O grupo 1 associou-se a uma maior prevalência de otite média aguda (39.3% vs 17.2%, p=0.003), gastroenterite (53.6% vs 31.0%, p=0.015) e má oclusão dentária (46.6% vs 10.3%, p=0.000).

Conclusão: A utilização de chupeta constitui um importante hábito cultural parecendo associar-se a determinadas características ambientais. Observou-se uma associação com o abandono precoce do LM e com uma maior frequência de má oclusão dentária, infecções otológicas e gastrointestinais. Neste sentido, relembram-se as recomendações da American Academy of Pediatrics: nos lactentes sob LM, o uso de chupeta deverá ser adiado até ao primeiro mês de vida, garantindo que a amamentação esteja bem estabelecida. Em todos, a sua utilização deverá ser limitada até aos 12 meses de idade, evitando os outros possíveis efeitos adversos.

AVALIAÇÃO DO DESENVOLVIMENTO PSICOMOTOR EM IDADE PRÉ-ESCOLAR: DO RASTREIO À INTERVENÇÃO PRECOCE

Helena M Silva[1], Alexandre Fernandes[1], Brígida Amaral[1], Sofia Ferreira[2], Fátima Pinto[3]

[1] S. Pediatria, HMPia, DCA, CHP

[2] H São Sebastião, CH Entre o Douro e Vouga

[3] Consulta de Pediatria, US Aníbal Cunha, ACES Porto Ocidental.

Introdução: As dificuldades de aprendizagem afectam uma em cada dez crianças em idade escolar e, frequentemente, são consequentes a problemas do desenvolvimento psicomotor (DPM) não previamente detectados.

Objectivos: Avaliação do DPM de crianças em idade pré-escolar e identificação precoce de atraso ou sinais de alarme, de forma a accionar técnicas reabilitativas e promoção de competências pessoais e familiares.

Material e métodos: Estudo transversal desenvolvido num Centro de Saúde urbano; foram convocadas 234 crianças saudáveis, entre os 48 e 60 meses de idade. A avaliação do DPM foi realizada com a escala Schedule of Growing Skills II, baseada nas sequências de desenvolvimento de Mary Sheridan. Áreas com 1 desvio padrão (DP) em relação à idade esperada, não sendo considerado atraso do DPM, representam sinais de alarme requerendo nova avaliação em seis meses; =2DP define atraso e motiva a avaliação funcional com a Escala de Desenvolvimento Mental de Ruth Griffiths. Avaliação do nível socioeconómico segundo a escala do Censuses and Surveys.

Resultados: Das 234 crianças convocadas, compareceram 144 (61.5%): 52.1% do sexo feminino; idade média 54.3±3.4 meses. Frequentavam o infantário 93.7% e 41.0% pertenciam ao nível socioeconómico V. A presença de =1DP ocorreu em 37 (25.7%) crianças, e associou-se com os seguintes factores: menor nível socioeconómico (p=0.036), menor escolaridade materna (p=0,01), e menor idade materna (p=0.024). O atraso do DPM teve uma prevalência de 8.3% (12 crianças). Estas foram propostas para avaliação com a escala de Ruth Griffiths: seis (50%) não compareceram; duas obtiveram resultado de Quociente Geral (QG) médio-baixo e ficaram em vigilância; duas QG médio mas com resultado abaixo do médio apenas na subescala Audição e Linguagem, tendo sido orientadas para terapia da fala; duas QG abaixo da média e foram referenciadas à Equipa Local de Intervenção Precoce.

Conclusão: A direcção geral de saúde preconiza a avaliação do DPM no exame global de saúde dos 5-6 anos, contudo, a avaliação formal mais precoce possibilitou a sinalização de crianças em risco de desenvolver dificuldades de aprendizagem. A elevada taxa de absentismo sugeriu desinteresse parental. Tendo em conta o impacto negativo do risco ambiental no desenvolvimento infantil, critério actualmente bem definido como de elegibilidade para o Sistema Nacional de Intervenção Precoce na Infância (SNIPI), apela-se para um maior investimento da Saúde na sua identificação.

IDENTIFICAÇÃO E INTERVENÇÃO NAS DIFICULDADES, PREOCUPAÇÕES E NECESSIDADES DOS PAIS DE BEBÉS INTERNADOS NA UNIDADE DE NEONATOLOGIA

Zusana Diaz[1], Susana Caires[1]

[1] Instituto de Educação, Universidade do Minho

Resumo: O início de vida num ambiente como o de uma Unidade de Neonatologia (UN) é difícil e problemático para todos os parceiros envolvidos, especialmente para os pais. Há uma separação precoce em especial da mãe e do bebé, sendo esta considerada como um fator de perturbação do desenvolvimento. De entre as várias respostas emocionais associadas a esta experiência são comuns os elevados níveis de ansiedade, o sentimento de desamparo, perda de controlo, o medo e a incerteza, ou preocupação em relação ao futuro do bebé. Dado o seu impacto na parentificação futura e, consequentemente, no desenvolvimento, adaptação e bem-estar (físico e psicológico) destes novos seres e sua família, é da maior relevância identificar as dificuldades, preocupações e necessidades destes pais durante o internamento do seu bebé, para posteriormente desenhar e propor a implementação de respostas que visem a sua diminuição e/ou satisfação. Na presente comunicação apresentam-se as dificuldades, preocupações e necessidades de um grupo de pais de bebés internados numa UN de um hospital português. As emoções e significados atribuídos à situação clínica do filho (atual e futura) e aos processos de interação com os diferentes atores deste processo foram também alvo de exploração. Foram realizadas 20 entrevistas semiestruturadas a pais e mães (ou casais) com bebés internados no serviço de Neonatologia. Adicionalmente ao guião da entrevista, foram recolhidos dados relativos ao bebé (e.g. semanas de gestação, motivo e duração do internamento, gravidez de risco) e dos pais (e.g. idade, profissão, habilitações literárias, situação profissional atual, outros filhos, rede de apoio social). De entre os resultados obtidos, podemos destacar a separação mãe/pai-bebé, dificuldades emocionais, dificuldades relacionadas com os procedimentos na UN, dificuldades em descansar/dormir como sendo as principais dificuldades; preocupações relacionadas com a saúde do bebé, nomeadamente em termos de desenvolvimento, com outros filhos e com o saber lidar com o bebé sem ajuda dos profissionais de saúde e dos aparelhos da unidade; por último, necessidades de informação acerca do estado de saúde do bebé, da mãe/pai ter o bebé junto de si e de apoio psicológico, foram as mais prementes.

HIPERTENSÃO ARTERIAL EM RECÉM-NASCIDOS MUITO BAIXO PESO – DOIS CASOS CLÍNICOS

Brígida Amaral[1], Inês Vaz Matos[1], Artur Alegria[1], Ana Cristina Braga[1], Teresa Costa[2], Elisa Proença[1]

[1] S. Neonatologia, MJDinis, CHPorto

[2] S. Nefrologia Pediátrica, HMPia, CHPorto

Resumo: A incidência de hipertensão arterial (HTA) em recém-nascidos (RN) pré-termo e de termo internados numa Unidade de Cuidados Intensivos Neonatais (UCIN) varia entre

0.7 e 3%. Os principais factores de risco são a prematuridade, o peso à nascença (PN) e o cateterismo arterial umbilical (CAU). A apresentação clínica é muito variável sendo estes RN na sua maioria assintomáticos.

Caso 1: PT de 28 semanas, sexo feminino, PN 1250 g. Reanimação com necessidade de ventilação assistida. Fez uma dose de surfactante, foi extubada dois dias após com evolução favorável, com cafeína até às 34 semanas. HTA aos 60 dias com exame físico sem alterações. Cristais de oxalato de cálcio no sedimento urinário e função renal normal. Hipercalciúria com normocalcemia e ecografia sugestiva de nefrocalcinose. Os níveis de paratormona foram normais. Foram excluídas causas renovasculares e cardíacas. Ecografia transfontanelar sem alterações de relevo. O estudo endocrinológico e os doseamentos de ácido homovanílico (HMA) e vanilmandélico (VMA) foram normais. Terapêutica com captopril associada a nifedipina e posteriormente hidroclorotiazida, em doses crescentes. Normalização tensional e da excreção urinária de cálcio 26 dias após, tendo suspendido a terapêutica 14 dias depois. Aos nove meses mantém-se normotensa com sinais de nefrocalcinose incipiente no controlo ecográfico.

Caso 2: PT de 28 semanas, sexo masculino, PN 850 g, sem asfixia perinatal. CAU até ao terceiro dia. Sem necessidade de surfactante, evolução respiratória favorável, com cafeína até às 31 semanas. Constatada HTA a partir dos 11 dias sem alterações do exame físico. Foram excluídas causas renovasculares e parenquimatosas. O ecocardiograma e as ecografias transfontanelares foram normais. Estudo endocrinológico e doseamentos de HMA e VMA normais. Iniciou nifedipina com necessidade de associação a captopril em doses crescentes. Controlo tensional três semanas após inicio da terapêutica, com redução gradual e suspensão 10 dias depois mantendo-se normotenso aos dois meses em consulta de seguimento.

Apesar da HTA ser transitória, em ambos os casos foi necessária medicação em doses elevadas. No caso 1 a nefrocalcinose terá sido a causa de HTA, enquanto no caso 2 não foi possível estabelecer um diagnóstico etiológico, questionando-se o papel do CAU. O seguimento destes doentes poderá confirmar o carácter transitório destas situações e deve avaliar eventuais lesões de órgãos-alvo.

FILHOS DA MEDICINA

Filipa Correia[1], Marta Santalha[1], Alice Freitas[3], Isabel Reis[2], Maria José Costeira[3]

[1] Interna Complementar de Pediatria, CH Alto Ave

[2] Consultora de Ginecologia e Obstetrícia, CH Alto Ave

[3] Consultora de Neonatologia, CH Alto Ave

Introdução e Objectivos: A procriação medicamente assistida (PMA) é o processo segundo o qual são utilizadas diferentes técnicas médicas para auxiliar à reprodução humana. Entre estas técnicas incluem-se a fertilização in vitro e a microinjecção intracitoplasmática de espermatozóides. A literatura defende que o uso destas técnicas está associado a um maior risco de malformações congénitas, gestações múltiplas, partos pré-termo e recém-nascidos de baixo peso ao nascimento. O objectivo deste trabalho foi avaliar o uso de técnicas de PMA no Centro Hospitalar do Alto Ave (CHAA) em 2009 e 2010: a evolução da gestação, o período perinatal e neonatal do recém-nascido (RN) e a evolução do lactente ao longo do primeiro ano de vida.

Material e Métodos: Procedeu-se a um estudo retrospectivo, através da análise de processos clínicos das grávidas submetidas a técnicas de PMA no CHAA entre 1 de Janeiro de 2009 e 31 de Dezembro de 2010, e respectivos recém-nascidos. Foram também consultados os relatórios de registo do desenvolvimento da criança no final do primeiro ano de vida.

Resultados: Foram incluídas 79 grávidas, com uma idade média de 32,8±3,7 anos. A técnica mais frequentemente utilizada foi a injecção intra-citoplasmática de espermatozóide (66% dos casos). Dezoito mulheres foram excluídas do estudo por ausência de informação suficiente. A incidência de gestação múltipla foi de 21% (gemelar). Cerca de 50% dos partos ocorreram no CHAA, e a taxa de partos distócicos por Cesariana foi de 66%. Resultaram 74 recém-nascidos. A incidência de prematuridade foi de 26% e cerca de um quarto dos RN apresentava um peso ao nascimento <2500g. Oitenta por cento dos bebés não teve qualquer intercorrência no período neonatal; os restantes 20% necessitaram de internamento em unidade de cuidados intermédios neonatais (92%) ou em unidade de cuidados intensivos neonatais (8%). Não foram detectadas anomalias cromossómicas em nenhum dos RN. Foram avaliados 13 lactentes ao fim de um ano; destes, quinze por cento eram seguidos em Consulta de Desenvolvimento.

Conclusões: Na nossa amostra a incidência de gestação múltipla foi discretamente inferior à habitualmente referida e não houve casos de trigémeos, assim como a incidência de prematuridade e de RNBP, sendo de esperar uma evolução neonatal favorável na maioria dos recém-nascidos resultantes de PMA. Apesar da PMA se associar a riscos acrescidos para o RN, no nosso centro, estes foram inferiores aos descritos na literatura.

FUNÇÃO TIROIDEIA E TRISSOMIA 21: A EXPERIÊNCIA DE UMA CONSULTA

Filipa Correia[1], Marta Santalha[1], Ângela Dias[1], Maria José Costeira[2]

[1] Interna Complementar de Pediatria, CH Alto Ave

[2] Consultora de Neonatologia, CH Alto Ave

Introdução e Objectivos: As disfunções tiroideias têm maior prevalência nas crianças e adolescentes com trissomia 21 do que na população geral, tendo como causa as alterações da auto-imunidade destas crianças. As alterações hormonais associam-se a maior morbilidade a médio e longo prazo, enquanto que, a curto prazo, são responsáveis por um pior desenvolvimento infantil.

Material e Métodos: Procedeu-se a um estudo retrospectivo, através da análise dos processos clínicos das crianças e adolescentes com o diagnóstico de Trissomia 21

seguidos em Consulta de Neonatologia no Centro Hospitalar do Alto Ave entre Janeiro de 2005 e Dezembro de 2010. Resultados: Foi avaliada a função tiroideia de 34 crianças com Trissomia 21. Vinte e uma crianças (62%) eram do sexo masculino e treze (38%) do sexo feminino. A idade média na primeira consulta foi de 1,9±4,5 anos, tendo 85% destas crianças idade inferior a 12 meses. No final de 2010 a duração média de seguimento destas crianças em consulta hospitalar era de 7,3 anos. A idade média na última consulta foi de 9,2±4,9 anos. Onze crianças (32%) não apresentaram alterações da função tiroideia (avaliada através da medição do nível da TSH e do nível da T4 livre) ao longo dos cinco anos. Três crianças (8%) apresentaram pontualmente alterações analíticas compatíveis com uma situação de hipotiroidismo subclínico, com normalização espontânea. Quatro crianças (12%) apresentaram alterações analíticas persistentes compatíveis com um quadro de hipotiroidismo subclínico. Doze crianças (35%) por apresentarem um quadro de hipotiroidismo encontravam-se medicadas com levotiroxina sódica. Uma destas crianças tinha hipotiroidismo congénito.

Conclusões: Dada a influência das hormonas tiroideias, nomeadamente, no desenvolvimento psicomotor infantil, é fundamental rastrear quaisquer disfunções tiroideias que possam impedir as crianças de atingir o seu máximo potencial.

O IMPACTO DO RISCO SOCIAL NUM INTERNAMENTO PEDIÁTRICO

João Nascimento[1], Inês Ferreira[1], Carla Zilhão[1], Susana Pinto[1,2], Cristiana Ferreira[3] Luísa Caldas[2,3], Margarida Guedes[1], Virgílio Senra[1]

[1] S. Pediatria Médica, HMPia, DCA, CHP

[2] Núcleo Hospitalar de Apoio a Crianças e Jovens em Risco, DCA, CHP

[3] Serviço Social, DCA, CHP

Introdução: A admissão de uma criança num hospital só deve ter lugar quando os cuidados à doença não possam ser prestados em regime de ambulatório.

Objectivos: Análise dos internamentos no serviço de pediatria de um hospital terciário que motivaram avaliação pelo Núcleo Hospitalar de Apoio a Crianças e Jovens em Risco, Departamento da Criança e do Adolescente (NHACJR-DCA).

Material/Métodos: Revisão dos processos dos doentes internados com avaliação pelo NHACJR-DCA entre 1/10/10 e 30/09/11, com análise estatística pelo programa SPSS 16.0. Assumiu-se como alta clínica o momento registado em processo "aguarda resolução social", sem critérios clínicos para manutenção do internamento. No impacto económico foi considerado o valor do custo de assistência hospitalar (85.00€) referido no DR.1ª série, Jan2009.

Resultados: Num total de 1052 internamentos, foi solicitada avaliação ao NHACJR-DCA em 4,1% (n=43) episódios. O risco mais frequentemente identificado foi a impossibilidade na prestação dos melhores cuidados 48,8% (n=21), seguido de negligência 39,5% (n=17) e maus tratos físicos 6,9% (n=3). Foi ainda solicitada uma avaliação por abandono parental e outra por mau trato psicológico. Os lactentes representaram 53,5% (n=23) dos episódios. O modelo de família mais observado foi a do tipo alargada 39,5% (n=17). Verificou-se que a ausência de relação laboral foi maior nas mães 90,0% do que nos pais 42,5%. As situações de risco social determinaram um adiamento da alta hospitalar em 10 casos, traduzindo-se num prolongamento médio do tempo de internamento de 33,2 dias, (mínimo de três e máximo de 136 dias). Neste período observaram-se seis infecções nosocomiais e um TCE acidental. Embora alvo de avaliação, não foi possível concretizar uma análise das repercussões no desenvolvimento das crianças. O custo total estimado de assistência hospitalar aos doentes internados ou que exigiram prolongamento do internamento por razões psicossociais foi de 31790.000€. Salienta-se ainda um doente que se mantém em situação prolongada de internamento por não ter reunido consenso nos critérios de aceitação em rede de cuidados continuados.

Comentários: Neste estudo, apesar das limitações inerentes a uma análise retrospectiva demonstra-se o impacto do risco social no internamento pediátrico, a importância de articulação com o NHACJR e a necessidade de maior suporte na comunidade que permita a alta hospitalar mais célere. Uma análise multidisciplinar de possíveis estratégias para resolver esta problemática revela-se necessária tendo por base os direitos da criança hospitalizada e o contexto sócio-económico actual.

UTILIZAÇÃO DE BAIXA DOSE DE ETOMIDATO NO CONTROLO DE HIPERCORTISOLISMO EM CRIANÇA COM DOENÇA DE CUSHING

Jorge Sales Marques[1], Graça Ferreira[1], Martin Savage[2]

[1] S. Pediatria, CH Vila Nova de Gaia-Espinho

[2] Pediatrics, adult endocrinology, clinical biochemistry, St. Bartholomew--Royal London Hosp - UK

Introdução: A doença de Cushing – Síndrome de Cushing ACTH – dependente, é rara na criança e está associada a considerável morbilidade. O adenoma de hipófise é o principal responsável pela doença, sendo o tratamento de escolha, a abordagem transfenoidal do microadenoma da glândula pituitária.

Quando o hipercortisolismo é marcado, as consequências são graves para a criança: hipertensão maligna, atingimento sistémico e morte.

O cetoconazol, etomidato e metirapona, podem inibir o excesso de cortisol plasmático e consequentemente reduzir o risco préoperatório, sendo utilizado frequentemente nos adultos com esta doença.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, seis anos de idade, surgiu aumento de peso, aparecimento de caracteres sexuais secundários e hipertensão. Verificou-se que tinha valores aumentados de ACTH – 54 ng/l (N : 10 – 50) com aumento para 150 ng/l após infusão ev. de CRF – factor libertação da corticotrofina. O cortisol plasmático à meia noite era de > 1650 nmol / l (N : < 50) e o cortisol urinário também apresentava valores elevados - 1098 nmol/24 h (N : 40 – 340). Não houve resposta ao teste de supressão com dose baixa de dexametasona – 35 µg/kg/dia x 48

horas. Fez ecografia abdominal que detectou hepatomegalia com esteatose hepática e ressonância magnética cerebral que mostrou a presença de um adenoma de 3 mm na hipófise anterior. Os dados clínicos, analíticos e radiológicos apontavam para Doença de Cushing. Enquanto aguardava a cirurgia por via transfenoidal, houve agravamento do seu estado clínico, com hipercortisolismo grave. Iniciou tratamento com etomidato na dose de 3,0 mg/h, tendo reduzido os níveis de cortisol de 1250 para 250nmol/l após 24 horas. Posteriormente, devido a difícil abordagem, foi realizado adrenalectomia total bilateral, com boa resposta clínica e normalização dos valores de ACTH e cortisol. Três anos após a cirurgia, a criança subitamente começa a ter valores elevados de ACTH - > 50 ng/ml e baixos do cortisol - < 0,01 nmol/l , com alteração acentuada da pigmentação da pele , compatível com S. Nelson. Desde então, teve três internamentos por crise adrenal, tendo respondido bem à terapêutica instituída.

Discussão: Este caso demonstra que em situações de hipercortisolismo, com risco de vida para a criança, é possível reduzir de forma significativa os níveis de cortisol, com a utilização de etomidato que actua como inibidor da 11ß hidroxilação

DIAGNÓSTICO GENÉTICO PRÉ-IMPLANTAÇÃO E PROBLEMAS ÉTICOS – ANÁLISE COMPARATIVA DE OPINIÕES DOS PROFISSIONAIS DE CENTROS DE PROCRIAÇÃO MEDICAMENTE ASSISTIDA EM PORTUGAL NOS ANOS DE 2001 E 2010

Natália Oliva Teles
S. Bioética e Ética Médica, FMUP, Porto e DG-UCI-P, INSA, IP, Porto

Resumo: Através das técnicas de Procriação Medicamente Assistida (PMA) e de estudo feito geralmente entre 3-5 dias pós-fertilização, pode atualmente oferecer-se um diagnóstico para determinadas doenças genéticas graves.

Objetivos: Comparar a diferença de atitudes e a perceção dos problemas éticos relacionados com o DGPI entre todos os centros de PMA localizados em Portugal em que se pratique o DGPI ou em que haja potencial para a sua execução.

Materiais e Métodos: A investigação para comparar as diferenças de atitudes e a perceção dos problemas éticos relacionados com o DGPI foi realizada através de inquéritos efetuados entre 2001 e 2010, tendo-se colocado diversas questões éticas levantadas pela prática do DGPI, divididas por três grandes partes: I- Atitude perante o DGPI, II- Atitude perante o embrião Humano e III- Caraterísticas do Centro de PMA. O material para este estudo é formado pelo conjunto de respostas obtidas dos cinco centros públicos de PMA localizados em Portugal, em 2001, e de 11 dos 27 centros públicos ou privados em 2010, legalmente reconhecidos pelo Conselho Nacional de PMA.

Resultados: Na generalidade, os maiores problemas éticos que se colocaram aos profissionais da área da medicina da reprodução são os relacionados com o início da vida humana, o estatuto do embrião humano, a investigação e manipulação de embriões, a seleção de sexo e eugénica e afetação de recursos. Mais concretamente, em relação à parte I, evidenciou-se a grande diferença entre a ausência de leis relativas à PMA e ao DGPI em 2001 e a sua existência em 2010 e diferenças na preferência quanto ao tipo de biópsia a efetuar para DGPI; relativamente à parte II, a maior diferença de opiniões entre 2001 e 2010 residiu na opinião quanto às doenças de manifestação tardia; a parte III demonstrou que, entre 2001 e 2010, houve um claro aumento no número e no tamanho de centros de PMA.

Conclusões: Os centros de PMA, para além de mais numerosos e mais bem equipados em recursos humanos, parecem demonstrar, pela sua diversidade de respostas, que as preocupações em termos éticos estão presentes. Partindo destes pressupostos e antevendo que haverá sempre algumas dificuldades nas tomadas de posição para resolução de conflitos de natureza ética, o grande desafio das próximas gerações será a definição de limites considerados razoáveis para a correção embrionária de sociedades futuras, nunca esquecendo os princípios éticos fundamentais – autonomia, beneficência, não-maleficência e justiça.

SÍNDROME DE MARFAN - IMPACTO DA REVISÃO DA NOSOLOGIA DE GHENT

Vasco Lavrador[1], Esmeralda Martins[1], Ana Fortuna[2], Marília Loureiro[3], Sílvia Álvares[3]
[1] S. Pediatria, HMPia, DCA, CHPorto
[2] INSA, IP, Porto
[3] S. Cardiologia Pediátrica, HMPia, DCA, CHPorto

Introdução: A síndrome de Marfan é a doença genética do tecido conjuntivo mais comum com uma incidência de 1 para 3000 a 5000 indivíduos e uma hereditariedade autossómica dominante. Os critérios de diagnóstico (Nosologia de Ghent) foram recentemente revistos conferindo uma maior importância à dilatação da raiz da aorta, ectopia do cristalino e ao estudo genético, relegando para segundo plano outros sinais e sintomas sistémicos com menor especificidade diagnóstica.

Objectivos e métodos: Avaliação retrospectiva do impacto da revisão dos critérios nosológicos de Ghent numa população de doentes avaliados em consulta de Cardiologia Pediátrica por síndrome de Marfan, nos últimos 15 anos.

Resultados: Foram identificados 18 doentes, 50% do sexo masculino, com a primeira consulta de Cardiologia Pediátrica realizada, em média, aos 6,7 anos (seis dias a 16,8 anos) e um seguimento de 9,8 anos. A história familiar era positiva em apenas quatro doentes.

A aplicação dos critérios nosológicos de Ghent originais levou à exclusão do diagnóstico em seis doentes da amostra inicial. No entanto, após a aplicação dos critérios revistos, foi confirmado o diagnóstico em dois doentes previamente excluídos e afastado em um adolescente com diagnóstico prévio da síndrome.

O diagnóstico foi estabelecido em média 2,8 anos após a primeira consulta, apesar de três doentes apresentarem diagnóstico prévio e cinco terem cumprido os critérios desde a primeira avaliação. A terapêutica com B-bloqueador foi iniciada em

todos os doentes após a confirmação da síndrome. Apenas um doente foi submetido a cirurgia cardíaca.

Actualmente, oito doentes mantêm ainda seguimento na consulta de Cardiologia Pediátrica, tendo os restantes sido transferidos para outro centro pediátrico ou unidade de adultos.

Conclusão: O estabelecimento do diagnóstico de síndrome de Marfan em idade pediátrica impõe desafios próprios uma vez que as características da doença podem surgir tardiamente, exigindo uma elevada suspeição clínica.

A aplicação dos critérios nosológicos revistos de Ghent permite uma abordagem centrada nas manifestações clínicas primordiais da doença contribuindo para uma maior especificidade diagnóstica - na nossa amostra, permitiu confirmar o diagnóstico em dois doentes previamente excluídos, levando à rejeição da doença em igual número. No entanto, só a avaliação sistemática e periódica permite a identificação e abordagem correcta de todos os doentes, possibilitando a instituição precoce de terapêutica com B-bloqueador após o diagnóstico

ANEMIA HEMOLÍTICA AUTO-IMUNE - A EXPERIÊNCIA DE 25 ANOS DO CENTRO HOSPITALAR DO PORTO

Autores: Gisela Silva[1], Tânia Monteiro[1], Maria Coutinho[1], Emília Costa[1], Esmeralda Cleto[1], José Barbot[1]

[1] U. Hematologia Pediátrica, HMPia, DCA, CHP

Introdução: A anemia hemolítica auto-imune (AHAI) é uma patologia rara na idade pediátrica e muito heterogénea em termos de apresentação e de evolução. A sua abordagem diagnóstica e terapêutica, assim como, o seu seguimento depende não só da gravidade inicial mas também do perfil térmico do autoanticorpo em causa e do risco de emergência de doença imune sistémica.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo, descritivo dos 27 doentes com o diagnóstico de AHAI seguidos no Centro Hospitalar do Porto no período de 1986 - 2011.

Resultados: A idade média na altura do diagnóstico foi de 5,6 anos. A palidez (n=16) e adinamia (n=14) foram os motivos que mais frequentemente condicionaram o recurso a cuidados médicos. O tempo médio decorrido entre o início dos sintomas e o diagnóstico foi de 9,6 dias. Foi documentada patologia imune familiar em cinco casos. Foi encontrada alguma relação temporal com o início da doença relativamente a ingestão de fármacos (n=13), a administração de vacinas (n=1), a infecção serologicamente comprovada (n=5) e a infecção inespecífica (n=8).

As AHAIs foram classificadas como: anticorpos frios (C3d+) em oito doentes e anticorpos quentes em 15 doentes (IgG+-n=9 e IgG+C3d+-n=6). Em quatro doentes não foi possível documentar isotipo dosauto-anticorpos em causa, que entretanto se vieram a comportar como quentes.

As situações de AHAIs por anticorpos frios resultaram, de forma inequívoca, nos dois diagnósticos diferenciais mais frequentes neste contexto (Hemoglobinúria paroxística ao frio - n=5 e Doença das aglutininas frias - n=3). Todos tiveram uma apresentação aguda grave (valores médios de hemoglobina de 6,8g/dl), contrastando com a evolução benigna e auto-limitada.

Os casos de AHAIs por anticorpos quentes apresentaram valores médios de hemoglobina na apresentação mais baixos (5,8 g/dl). A terapêutica de primeira linha foi a corticoterapia sendo que 13 dos 19 doentes, no final do primeiro mês, se encontrava em remissão que se revelou sustentada e definitiva em cinco. Em sete dos doentes recorreu-se a terapêutica imunosupressora/imunomoduladoraadicional. Num doente foi necessário efectuar esplenectomia e plasmaferése um mês após o diagnóstico.

Ao fim de uma média de tempo de seguimento de 3,36 anos, 26% (n=7) dos casos são classificados como AHAIs secundárias (Síndromes de Evans - n=4, Síndrome de anticorpo antifosfolipídico - n=1 e LES - n=2). Dos 20 restantes, dois apresentam marcadores de auto-imunidade adicionais mas ainda sem critérios de doença específica.

Conclusões: As formas de AHAI provocadas por auto-anticorpos frios apesar de auto-limitadas têm geralmente uma apresentação aguda que pode condicionar risco de vida. As formas provocadas por auto-anticorpos quentes tendencialmente evoluem para a cronicidade e colocam questões delicadas relacionadas com a abordagem terapêutica assim como o risco de associação a doença imunológica de carácter sistémico.

O SONO – HÁBITOS E PERTURBAÇÕES EM CRIANÇAS DOS 2 AOS 11 ANOS

Ana Cristina Barros[1], Paula Gomes[2], Helena Mourão[3]

[1] Interna de Pediatria, USF Infesta

[2] Assistente de MGF, USF Infesta

[3] Chefe de Serviço de MGF, USF Infesta

Introdução: O sono é fundamental para o crescimento e desenvolvimento cognitivo das crianças. As perturbações do sono constituem uma das alterações comportamentais mais frequentes em idade pediátrica e podem ter repercussões importantes na atenção, memória, aprendizagem e comportamento. Este trabalho teve como objectivo determinar os hábitos de sono e a prevalência das suas perturbações em crianças dos dois aos 11 anos da Unidade de Saúde Familiar (USF) Infesta, Matosinhos.

Material e métodos: Estudo observacional analítico transversal realizado em Setembro e Outubro de 2011 na USF Infesta. A população estudada foi as crianças com idades compreendidas entre dois e 11 anos observadas em consulta de Saúde Infantil durante o referido período (amostra de conveniência). Os dados foram recolhidos por questionário, estudando-se variáveis relativas ao sexo, idade e hábitos de sono da criança e perturbações do sono na criança, pais e irmãos.

Resultados: Dos 117 questionários obtidos, 51,3% (n=60) diziam respeito a crianças do sexo masculino e a média de idade foi de seis anos (mediana cinco anos). As crianças em idade pré-escolar (n=61) dormem em média 10-11h nocturnas e 62% faz sesta com duração de 1-2 horas. As crianças em idade escolar (n=56) dormem 9-10h. Cerca de 18% (n=21) apresenta um tempo de latência de sono superior a 30 minutos e 30% não adormece sozinho. Verificou-se que 25,6% (n=30) das crianças não adormece na própria cama e 63% destas tem medo de dormir

sozinha (p<0,05). O objecto de transição é usado por 37% e 20% dorme com a luz acesa. Setenta por cento das crianças tinha algum tipo de perturbação do sono e as mais frequentes foram a somniloquia (36%), os pesadelos (29%) e os terrores nocturnos (22%). Não foram encontradas associações estatisticamente significativas entre os diferentes tipos de perturbações. Os terrores nocturnos foram mais frequentes em idade pré-escolar (34% vs 9%; p<0,05). Onze pais ou irmãos referiram ter perturbações do sono. Só em seis casos os pais abordaram o médico assistente por problemas relacionados com o sono.

Conclusões: As perturbações do sono foram detectadas numa percentagem elevada de crianças, contudo, foram poucos os pais que discutiram esse assunto com o médico assistente. A falta de intervenção pode levar ao prolongamento dessas perturbações até à idade adulta, pelo que se torna particularmente importante a abordagem deste tema nas consultas de Saúde Infantil de forma a prevenir e rastrear os problemas do sono.

RAQUITISMO HEREDITÁRIO EM IDADE PEDIÁTRICA - REVISÃO DE 20 ANOS

Natacha Fontes[1], Eliana Oliveira[1], Cátia Sousa[2], Inês Sobreira[2], Joana Vidinha[3], Paula Matos[4], Teresa Costa[4], Maria do Sameiro Faria[4], Conceição Mota[4]

[1] S. Pediatria, H Pedro Hispano, ULS Matosinhos

[2] S. Pediatria, H Divino Espírito Santo, São Miguel, Açores

[3]S. Nefrologia, H São Teotónio, Viseu

[4]S. Nefrologia Pediátrica, HMPia, DCA, CHP

Introdução: O raquitismo é uma doença metabólica óssea caracterizada por uma diminuição da mineralização das cartilagens de crescimento epifisárias devido a alterações no metabolismo fosfo-cálcico. Pode ser adquirido ou hereditário, subdividindo-se este último em raquitismo hipofosfatémico (RH) e raquitismo vitamina D dependente (RVDD) ou hipocalcémico. A apresentação clínica mais frequente envolve atraso do crescimento e deformidades ósseas, dependentes do grau de alteração fisiopatológica e da idade de início. O tratamento compreende a suplementação com calcitriol, fósforo e cálcio, dependendo da causa, da evolução clínica e analítica.

Objectivo: Descrever os casos de raquitismo hereditário seguidos em consulta externa de Nefrologia Pediatrica.

Material e métodos: Estudo retrospectivo com inclusão dos doentes seguidos em Nefrologia Pediátrica do Hospital Maria Pia entre 1991 e 2010. Foi efectuada a consulta dos processos clínicos das crianças com diagnóstico de raquitismo hereditário, com recolha de parâmetros demográficos, clínicos e analíticos.

Resultados: Foram diagnosticados sete casos de raquitismo hereditário durante o período estudado, sendo cinco destes RH e dois RVDD. Cinco doentes eram do sexo feminino. A idade de diagnóstico variou entre os três meses e os seis anos, com uma média de 2,5 anos. A suspeita diagnóstica surgiu devido a deformidades ósseas ou baixa estatura, excepto num caso em que foi realizada investigação por história familiar de raquitismo. As principais alterações analíticas observadas foram a elevação da fosfatase alcalina, hipofosfatemia, diminuição da taxa de reabsorção tubular renal de fósforo nos doentes com RH e hipocalcemia nos com RVDD.

A terapêutica foi efectuada de acordo com a patologia de base, envolvendo a suplementação com 1,25(OH)2 vitD3, fósforo e cálcio, com uma evolução clínica globalmente favorável. Num caso houve necessidade de correcção cirúrgica das deformidades ósseas e em três casos a estatura manteve-se no percentil <3.

Conclusão: Apesar do raquitismo ser uma doença cada vez menos frequente nas formas adquiridas, é importante considerar as formas hereditárias como diagnóstico diferencial nos casos de baixa estatura associada a deformidade óssea em idade pediátrica.

ANTICORPOS ANTI-NUCLEARES EM REUMATOLOGIA PEDIÁTRICA

Diana Gonzaga[1], Carla Zilhão[1], Helena Sousa[1], Esmeralda Neves[2], Margarida Guedes[1]

[1] U. Reumatologia Pediátrica, S. Pediatria, DCA, CHP

[2] S. Imunologia Laboratorial, CHP

Introdução: Os anticorpos anti-nucleares (ANA) são habitualmente utilizados no diagnóstico das doenças reumáticas auto-imunes. O método standard para a sua detecção é o teste da imunofluorescência indirecta nas células HEp-2. Contudo, na interpretação dos resultados, tem de se considerar que a sua especificidade e sensibilidade são muito variáveis, com títulos positivos (diluição>1/80) em indivíduos saudáveis assim como resultados negativos em doenças auto-imunes bem caracterizadas. .

Objectivos: Avaliar o título e o padrão dos ANA numa cohort de crianças referenciadas a uma consulta de reumatologia pediátrica.

Metodologia: Análise retrospectiva dos processos clínicos das crianças seguidas na consulta de reumatologia Pediátrica de um hospital terciário. Análise estatística com o SPSS18

Resultados: Das 341 crianças seguidas na consulta de reumatologia, foram incluídas 285 crianças que efectuaram teste para ANA, subdivididas em três grupos: patologia reumática auto-imune 138 (48%) com destaque para AIJ (84), LES (15), esclerodermia (9), ou espondiloartropatias em DII(4); patologia reumática não auto-imune 89 (31%), salientando doença de Bechet (8), sindromas acrocianóticos (40), síndromas periódicos (11) e vasculites (13); e patologia não reumática 58 (20%), incluindo artrites em contexto infeccioso (16) ou patologia ortopédica (21). Os ANA revelaram-se + (> 1/80) em 30% da amostra, variando, entre 8,6% nas crianças sem patologia reumática e 36% no grupo de doenças de provável etiologia auto-imune. No entanto, se fosse considerado como = 1/80, os ANA já seriam + em 61,6% deste último grupo e em 47% das crianças com patologia reumática não auto-imune. O padrão mais prevalente foi o Mosqueado (79%), seguido pelo Mosqueado fino (7,5%) sendo os homogéneo nucleolar e de matriz nuclear menos frequentes (2,7% a

4,1%). De salientar que os padrões homogéneo e nucleolar surgiram apenas nos doentes com patologia auto-imune e os títulos de ANA mais elevados (>1:320) corresponderam essencialmente às crianças com esclerodermia ou LES .

Conclusões: Neste estudo, como seria de esperar, a positividade dos ANA apresentou títulos e padrões variáveis de acordo com a patologia inflamatória ou não inflamatória. Se valores de ANA > 1: 320 se associaram a um factor preditivo positivo para possível doença do tecido conjuntivo, também terá de se aprofundar o significado de valores de 1/80, habitualmente considerados negativos, e que tiveram significância para patologia reumática nesta amostra.

VENTRICULOMEGALIA FETAL ISOLADA E REPERCUSSÃO PÓS-NATAL

Joana Amorim[1], Isabel Sá[2], Carmen Carvalho[1], Paula Soares[1], Maria do Céu Rodrigues[2]

[1] S. Neonatologia, MJDinis, CHP

[2] Centro de Diagnóstico Pré-natal, S. Obstetrícia, MJDinis, CHP

Introdução: A ventriculomegalia (VM) é definida pelo aumento dos ventrículos laterais cerebrais do feto podendo ser variante do normal ou sinal de patologia. É diagnosticada com mais frequência no segundo trimestre de gestação. O seu prognóstico é influenciado sobretudo pela etiologia e pela evolução no período pré e pós-natal.

Objectivos: Estudo retrospectivo dos casos de ventriculomegalia fetal seguidos no Centro Hospitalar do Porto – Unidade Maternidade Júlio Dinis e avaliar a evolução obstétrica e pós-natal.

Métodos: Revisão dos processos de fetos com ventriculomegalia referenciados ao Sector de Diagnóstico Pré-natal entre 2005 e 2009, analisando múltiplas variáveis maternas e dos recém-nascidos.

Resultados: Foram revistos 93 processos tendo-se identificado uma incidência de VM fetal de 0,5 em cada 100 nados-vivos. Em 73 dos casos a ventriculomegalia fetal era isolada, sendo 54 ligeiras, 14 moderadas e cinco graves. A mediana da idade materna foi de 29 anos (min. 15, máx. 42), sendo 36% primíparas. A mediana da idade gestacional aquando do diagnóstico de VM fetal foi de 25 semanas (min. 18, máx. 34). A gravidez foi interrompida em quatro dos cinco casos de VM grave. No feto com VM grave que nasceu, a VM regrediu no período pós-natal. Todos os RN com VM moderadas realizaram ecografia cerebral neonatal tendo-se confirmado a sua persistência em sete. A avaliação seriada mostrou que 4/7 mantiveram VM estável e todos tiveram desenvolvimento psico-motor (DPM) normal em idade superior ou igual a 12 meses. Quanto às VM ligeiras 80% realizaram ecografia cerebral neonatal confirmando-se VM em oito. A avaliação seriada mostrou que 3/8 mantiveram VM estável com DPM normal em idade superior ou igual a 12 meses.

Conclusões: Com este trabalho pretende-se salientar que o grau de VM fetal ou no período NN não está associado a um prognóstico definido, de forma simples e consistente. O factor mais importante no prognóstico associado às VM é a sua etiologia, daí a importância da investigação exaustiva da etiologia (pré e pós-natal). Só o seguimento seriado destas crianças nos permite saber a repercussão desta entidade no seu DPM.

DISTÚRBIOS DO COMPORTAMENTO ALIMENTAR – EXPERIÊNCIA DE QUATRO ANOS DE CONSULTA EXTERNA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Isabel Nunes[1], Teresa Hernandez[1], Lúcia Gomes[1]

[1]CH Entre Douro e Vouga

Objectivos: A incidência e prevalência de distúrbios alimentares em adolescentes têm aumentado significativamente nas últimas décadas. Estes dados reflectem-se no aumento de casos referenciados tornando imperativo o conhecimento sobre o diagnóstico e terapêutica destas patologias.

O objectivo deste trabalho é caracterizar a população de adolescentes seguidos em consulta externa (CE) por distúrbios do comportamento alimentar.

Material e Métodos: Estudo descritivo por análise dos processos clínicos dos adolescentes seguidos em CE de Pediatria/Adolescentes por distúrbios do comportamento alimentar (Anorexia Nervosa (AN), Bulimia Nervosa (BN) ou Distúrbios Alimentares não-especificado (ED-NOS), (DSM-IV) entre Janeiro/2007 e Abril/2011.

Foram analisados parâmetros sócio-demográficos, métodos de referenciação, antecedentes, apresentação e evolução clínicas.

Resultados: Foram incluídos no estudo 16 adolescentes, correspondendo a 6,4% dos adolescentes seguidos nesta consulta. A totalidade dos casos pertence ao sexo feminino com uma média de idades de 14,56 anos (min12-max17). Metade dos casos foi referenciada pelo Médico Assistente, sendo que 31,25% foi enviado pela CE de Pediatria e o restante do Serviço de Urgência. Aquando da referenciação, o tempo médio de doença era 7,45 meses (min 3; max 14), o IMC médio era 18,98 (min 14,8; max 23,2) e a amenorreia estava presente em 37,5% (n=6). Todas as adolescentes apresentavam comportamento restritivo, 18,8% admitiam episódios de comportamento purgativo e 6,4% de binge-eating. No que diz respeito aos antecedentes, 31,3% apresentavam patologia psiquiátrica, sendo que a totalidade destas se encontrava sob terapêutica farmacológica.

A maioria das doentes foi diagnosticada com ED-NOS (68,8%), 25% com AN e 6,3% com BN.

Durante todo o tempo de seguimento as adolescentes foram avaliadas e orientadas por uma equipa multidisciplinar constituída por pediatra, enfermeiro, nutricionista e psiquiatra/psicólogo.

A percentagem de jovens referenciadas aumentou a cada ano, sendo o tempo médio de seguimento em consulta de 13,6 meses e que, das adolescentes referenciadas, apenas uma teve alta da consulta.

Conclusões: Os distúrbios do comportamento alimentar são causa de morbilidade em adolescentes e são patologias com uma percentagem cada vez mais elevada de referenciação e se-

guimento em consulta hospitalar. Assim, a referenciação e diagnósticos precoces tornam-se fundamentais para evitar evolução da patologia e, desta forma, melhorar o prognóstico.

SAÚDE SOBRE RODAS – CONHECIMENTOS, ATITUDES E COMPORTAMENTOS SOBRE O TRANSPORTE AUTOMÓVEL DE CRIANÇAS

Ana Cristina Barros[1], Pedro Melo[2], Helena Mourão[3]
[1] Interna de Pediatria, USF Infesta, ULS Matosinhos
[2] Enfermeiro Especialista em Enfermagem Comunitária, UCC S. Mamede de Infesta, ULS Matosinhos
[3] Chefe de Serviço de MGF, USF Infesta, ULS Matosinhos

Introdução: Os acidentes rodoviários são a principal causa de morte e incapacidade infantil em Portugal. A utilização dos sistemas de retenção automóvel (SRA) adequados no transporte de crianças diminui o risco de lesão em caso de acidente.

Objectivo: diagnosticar os comportamentos e avaliar os conhecimentos dos pais sobre o transporte automóvel de crianças.

Material e métodos: Estudo quantitativo, exploratório e descritivo, realizado num Jardim de Infância de S. Mamede Infesta, concelho de Matosinhos, em Setembro de 2011. Observação dos comportamentos no transporte automóvel das crianças até ao Jardim de Infância (amostra: 127 crianças; avaliação do uso e adequação do SRA). Aplicação de questionário à família das crianças que frequentam o Jardim de Infância (amostra: 117 famílias; avaliação do nível de conhecimentos e atitudes no uso de SRA).

Resultados: Observou-se o transporte automóvel de 73% (93/127) das crianças e em 30% (n=28) dos casos o SRA não era adequado ao seu tamanho. Na faixa etária inferior a 18 meses (n=20) 8 crianças viajavam viradas para a frente e nenhuma com idade entre 18 meses e 3 anos viaja virada para trás. Obtiveram-se 95 questionários (81% das famílias). A média de idade dos filhos que frequentam o Jardim de Infância foi 2,5 anos (25% < 12 meses). Quase 90% dos pais consideram ter um nível de informação boa a muito boa sobre SRA. Em 54% (n=51) dos casos a fonte de informação foi os profissionais de saúde (35% Pediatra, 11% Enfermeiro de Família e 3,7% Médico de Família). A maioria dos pais referiu que usa sempre SRA (94%, n=89). Quando inquiridos acerca da idade até a qual a criança deve ser transportada na posição virada para trás apenas 39% (n=37) acertaram. É do conhecimento de 90% dos inquiridos o momento em que deve ser mudado o SRA por um tamanho maior.

Discussão: O uso de SRA nas crianças observadas foi quase universal, podendo relacionar-se com maior preocupação dos pais no transporte em idades mais precoces. Verificou-se discrepância entre o que os pais sabem e fazem em relação à mudança da cadeira por um tamanho maior. A maioria dos pais não sabe até que idade a criança deve viajar voltada para trás, o que pode ser responsável pelo posicionamento incorrecto do SRA. O papel dos profissionais de saúde no aconselhamento e motivação dos pais acerca do transporte automóvel adequado é fundamental. Após conhecimento dos resultados é objectivo dos autores realizar sessões informativas aos pais das crianças deste Jardim de Infância.

CONVULSÕES AFEBRIS BENIGNAS ASSOCIADAS A GASTROENTERITE AGUDA LIGEIRA: UMA ENTIDADE A PENSAR

Catarina Matos[1], Angela Machado[1], Susana Lira[1], Carla Brandão1, Leonilde Machado[1]
[1] S. Pediatria, CH Tâmega e Sousa

Introdução: As convulsões afebris benignas associadas a gastroenterite aguda ligeira (CABAGAL) são convulsões que ocorrem em apirexia, auto-limitadas, associadas a quadros de gastroenterite aguda, sem desidratação ou distúrbios hidro-electrolíticos. Entidade bem reconhecida na Ásia, constitui na Europa uma nova entidade, com poucos casos relatados.

Caso Clínico: Criança, sexo masculino, 15 meses de idade, previamente saudável, que recorre ao serviço de urgência (SU) por vómitos persistentes com 24h de evolução associados a episódio de perda de consciência. Realizou estudo analítico (hemograma, ureia, creatinina, ionograma e PCR) e sedimento urinário que estavam normais e teve alta para o domicílio tendo sido o episódio interpretado como uma crise vaso-vagal. Em D2 de doença iniciou dejecções de fezes líquidas, sem sangue ou muco. Em D3 recorreu novamente ao SU por episódio de olhar fixo associado a movimentos tónico-clónicos generalizados seguidos de perda de consciência com duração de um minuto. À entrada, 30 minutos após o episódio convulsivo, apresentava-se vigil, sem défices neurológicos, apirética, normoglicémica e hemodinamicamente estável. Não apresentava sinais de desidratação e a diurese estava mantida. Os exames complementares revelaram: hemoglobina-11.2g/dL, leucócitos-5.900/uL (31.2% neutrófilos; 55.3% linfócitos), plaquetas-292.000/uL. A bioquímica apresentava glicose-61mg/dL,ureia-55mg/dL, creatinina-0.5mg/dL. A gasimetria venosa revelou pH-7.36 e HCO3-20.3mmol/L. O virológico de fezes foi positivo para rotavírus. Realizou TC cerebral que não revelou alterações. Oito horas após a admissão apresentou novo episódio convulsivo, tónico-clónico generalizado, com retroversão ocular, com a duração de 1-2 minutos, tendo cedido espontaneamente, seguido de sonolência pós-ictal. Mantinha-se apirética e normoglicémica. Realizou EEG interictal que era normal. Foi tomada uma atitude expectante, não tendo sido iniciado qualquer tratamento. Teve alta ao segundo dia de internamento, com melhoria dos sintomas de gastroenterite aguda e sem medicação específica para as convulsões. Foi feito seguimento posterior em consulta sem recidivas convulsivas e com um exame neurológico e um desenvolvimento psicomotor adequado à idade.

Conclusão: Os autores pretendem realçar a importância do reconhecimento desta nova entidade, pelo seu carácter benigno, auto-limitado e com excelente prognóstico, evitando assim investigações exaustivas e terapêutica a longo prazo com anti-convulsivante.

VAGINOPLASTIA COM CÓLON SIGMÓIDE NO SÍNDROME DE MAYER-ROKITANSKY- KÜSTER-HAUSER

Joana Pereira[1], Catarina Sousa[1], Angélica Osório[1], João Moreira-Pinto[1], João Ribeiro-Castro[1], Carlos Enes[1], José Alfredo Cidade-Rodrigues[1]

[1] S. Cirurgia Pediátrica, HMPia, DCA, CHP

Objectivo: O Síndrome de Mayer-Rokitansy-Küster-Hauser (MRKH) caracteriza-se por aplasia congénita do útero e da parte superior da vagina, em mulheres que apresentam genitais externos normais, bem como normal desenvolvimento dos caracteres sexuais secundários, ovários funcionais e um cariótipo 46, XX. O objectivo deste estudo é avaliar os resultados anatómicos e funcionais da vaginoplastia com cólon sigmóide em quatro doentes com o Síndrome MRKH.

Material e Métodos: O diagnóstico foi efectuado através de exame físico, estudo hormonal, cariótipo, ecografia abdomino-pélvica e/ou ressonância magnética. Em todos os casos foi efectuada laparoscopia diagnóstica devido aos exames imagiológicos terem sido inconclusivos. A vaginoplastia foi realizada por uma técnica combinada abdomino-perineal, quando as doentes manifestaram vontade de iniciar a vida sexual.

Resultados: Uma doente apresentava anomalias renais e auditivas associadas. Foi efectuada excisão dos remanescentes uterinos e vaginoplastia com cólon sigmóide a uma idade média de 17 anos. As complicações pós-operatórias imediatas incluíram uma trombose venosa profunda e uma infecção superficial da ferida operatória. O tempo médio de follow-up foi de 36 meses. Após os três meses de dilatação do protocolo todas as doentes tinham uma vida sexual activa e satisfatória (sucesso anatómico e funcional). Não foram relatadas queixas de dispareunia significativa, apenas uma necessitou de lubrificação externa e o excesso de produção de muco foi limitado aos primeiros dois meses de pós-operatório.

Conclusão: A vaginoplastia com colon sigmóide é um procedimento eficaz na agenesia vaginal pois permite a criação de uma neovagina auto-lubrificada com comprimento suficiente e que não necessita de dilatações prolongadas. A reconstrução durante a adolescência é favorecida pelas excelentes condições locais e motivação das doentes, permitindo que estas tenham acesso a uma normal vivência sexual.

BULLYING – CONHECER PARA INTERVIR

Ana Cristina Barros[1], Pedro Melo[2], Elisabete Borges[3], Helena Mourão[4]

[1] Interna de Pediatria, USF Infesta, ULS Matosinhos

[2] Enfermeiro Especialista em Enfermagem Comunitária, UCC S. Mamede de Infesta, ULS Matosinhos

[3] Prof. Adjunta, ESE Porto.

[4] Chefe de Serviço de MGF, USF, ULS Matosinhos

Introdução: As agressões físicas e psicológicas entre as crianças e jovens na escola é uma realidade muitas vezes ocultada e que pode ter graves repercussões na vida académica e social. O bullying, no âmbito da violência escolar, apresenta-se como um fenómeno com características específicas no que se refere à temporalidade, diferença de poder e local de ocorrência.

O objectivo deste trabalho foi conhecer a prevalência e caracterizar os comportamentos agressivos e as práticas de bullying no contexto escolar.

Material e métodos: Estudo analítico transversal e descritivo, através da aplicação de questionário aos alunos do 5º ano de uma escola do Concelho do Porto, num total de 204 participantes. Analisaram-se características sócio-demográficas dos alunos, número, local e tipo de agressões, sexo e número de agressores e intervenção dos pais e professores.

Resultados: Responderam ao questionário 204 alunos do 5º ano (90% com 10 ou 11 anos; máximo 15 anos), com ligeiro predomínio do sexo feminino (51,5%; n=105). A maioria desloca-se para a escola na companhia dos pais ou familiares (54%) e 29% fá-lo sozinho. Nos três meses prévios à aplicação do questionário (período lectivo), 38% dos alunos (n=77) admitiram ter sido vítimas de bullying (39 do sexo masculino; 50,6%), sendo as agressões verbais (56%; n=43) e físicas (27%; n=21) as mais frequentes. As agressões verbais foram mais prevalentes no sexo feminino (feminino vs masculino: 13,3% vs 4,2%; p 0,02). A maioria das agressões (83%) ocorre dentro do recinto escolar (recreio), com predomínio do sexo masculino nos agressores. No caminho casa-escola 17 alunos (8,3%) referiram ter sido sofrido bullying (11 do sexo masculino), sendo que oito vão sozinhos para a escola, cinco com colegas ou irmãos e quatro com os pais ou familiares. Num período de tempo mais curto (semana prévia ao preenchimento do questionário) 34 alunos (17%) foram agredidos. No que diz respeito à denúncia destas situações, apenas 43% revela a situação aos professores e 57% conta aos pais. Cerca de 45% (35/77) das vítimas confessaram também ser agressores (predomínio do sexo masculino).

Discussão: A prevalência de comportamentos agressivos no contexto escolar não é desprezível, pelo que é fundamental a sua divulgação. É importante reconhecer as vítimas e os agentes agressores para que ambos sejam alvo de intervenção precoce, sendo determinante o papel da escola e da saúde escolar na promoção da saúde e na prevenção da violência.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

Resumo dos Posters

SÍNDROME DE MARCUS GUNN: EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE NEUROLOGIA PEDIÁTRICA DO CENTRO HOSPITALAR DO PORTO

Catarina Matos[1], Clara Pereira[1], Bárbara Pereira[1], Leonilde Machado[2], Sónia Figueiroa[1], Inês Carrilho[1]
[1] S. Neurologia Pediátrica, HMPia, DCA, CHP
[2] S. Pediatria, CH Tâmega e Sousa

Introdução: O síndrome de Marcus-Gunn (SMG), entidade clínica pouco conhecida pela sua raridade, constitui a blefaroptose sincinética congénita mais comum. É responsável por 5% das ptoses congénitas. A maioria dos casos são esporádicos estando descritos raros casos de transmissão familiar autossómica dominante. O diagnóstico é clínico caracterizando-se por uma blefaroptose congénita, geralmente unilateral, de predomínio à esquerda, na qual ocorre retracção ou elevação da pálpebra ptótica aquando da abertura da boca ou movimentos de lateralização da mandíbula. A etiopatogenia permanece desconhecida mas parece ocorrer um desvio congénito de fibras do ramo mandibular do nervo trigémio com ligação anómala a fibras da porção superior do nervo oculomotor. Complicações oftalmológicas como ambliopia, anisometropia e estrabismo estão frequentemente associadas. O prognóstico é bom na maioria dos casos.

Objectivo: Análise das crianças com SMG seguidas actualmente na consulta de Neurologia.

Doentes e Métodos: Estudo retrospectivo, transversal, descritivo, incluíndo as crianças diagnosticadas com SMG entre 2006 e 2011. Foram analisadas as seguintes variáveis: idade à data de diagnóstico; sexo; antecedentes familiares de SMG; dados clínicos e oftalmológicos no momento do diagnóstico; terapêutica efectuada; tempo de seguimento e estado actual. Resultados: Foram identificados quatro doentes com SMG, dois do sexo feminino e dois do sexo masculino, com idades compreendidas entre os seis meses e os 11 anos à data de diagnóstico. Nenhum tinha antecedentes familiares de SMG. Clinicamente todos apresentavam, desde o nascimento, retracção ou elevação da pálpebra ptótica com a abertura da boca ou movimentos de lateralização da mandíbula. Foi observada ptose à esquerda em três e à direita em um. Foram orientados para consulta de oftalmologia e submetidos a rastreio oftalmológico não tendo sido observada complicação em nenhum. Actualmente, e após um seguimento mediano de 1,5 anos (um a cinco anos), todos se apresentam sem complicações.

Conclusões: A nossa pequena série sugere-nos que o SMG ainda é diagnosticado tardiamente (uma criança diagnosticada aos 11 anos). Como descrito na literatura observamos uma maior incidência da ptose à esquerda. A ausência de complicações oftalmológicas encontrada pode ser justificada pelo diagnóstico precoce em três dos quatro casos. Os autores alertam para a importância do reconhecimento desta entidade pouco conhecida possibilitando um encaminhamento precoce na abordagem das complicações.

SÍNDROME DE ABSTINÊNCIA NEONATAL – A EXPERIÊNCIA DO CHTMAD

Joana Carvalho[1], Joana Cotrim[1], Susana Sousa[1], Juan Calvino[1], Marisa Sousa[1], António Pereira[1], Isabel Soares[1], Eurico Gaspar[1]
[1] U. Vila Real, CH Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A toxicodependência é um problema na nossa sociedade, atingindo cada vez mais mulheres em idade fértil, com aumento do número de recém-nascidos (RNs) expostos a psicofármacos durante a vida intra-uterina. Condiciona efeitos directos no crescimento e desenvolvimento do feto e dependência no RN, implicando uma maior morbilidade neonatal.

Objectivos: Avaliação dos internamentos ocorridos na Unidade de Cuidados Especiais ao RN (UCERN) do CHTMAD, entre Janeiro de 2000 e Junho de 2011, com o diagnóstico de Síndrome de Abstinência Neonatal (SAN).

Material e Métodos: Análise retrospectiva dos processos clínicos dos RNs internados, no período referido, com o diagnóstico de SAN. Foram avaliadas variáveis relacionadas com a mãe e com o RN.

Resultados: Foram internados 19 RNs com o diagnóstico de SAN, com uma média de 27,7 dias de internamento. A idade materna variou entre os 18 e 38 anos. A gravidez foi mal vigiada e não vigiada em 10 e três dos casos, respectivamente. A droga mais usada foi a heroína. 68,4% das mulheres encontravam-se em programa de desintoxicação com metadona (três delas com consumo concomitante de heroína). Quatro mães estavam infectadas pelo VHC e uma pelo VIH. A serologia para Sífilis foi positiva em um caso. 15,8% dos RNs eram prematuros e 21,1% apresentava baixo peso ao nascimento. A SAN iniciou-se antes das 48 horas de vida em 57,9% dos casos. Em relação aos parâmetros do Índice de Finnegan, os relacionados com o sistema nervoso central foram os mais comuns. O fármaco utilizado para

controlo dos sintomas foi a morfina em oito dos casos, fenobarbital em sete dos casos e o diazepam em um dos casos. Em três RNs foi necessária a associação de morfina e fenobarbital. O tempo médio de duração de terapêutica foi de 20,5 dias. À data da alta, um RN foi transferido para o hospital da área de residência, 13 ficaram ao cuidado de pais/familiares, um foi integrado numa família de acolhimento, e quatro foram institucionalizados.

Comentários: A SAN a heroína foi a mais comum, sendo os sintomas neurológicos os mais frequentemente encontrados. A vigilância da gravidez foi na maioria dos casos insuficiente. Os internamentos registados foram na sua grande maioria prolongados, dada a terapêutica e a associação, muito frequente, a condições socioeconómicas graves. Este trabalho será complementado, numa segunda fase, com a avaliação do desenvolvimento psicomotor destas crianças, no sentido de perceber se esta patologia poderá ou não trazer problemas a longo prazo.

COMPLICAÇÕES NEONATAIS DE DIABETES PRÉ--GESTACIONAL – CASO CLÍNICO

Natacha Fontes[1], Joana Leite[1], Marlene Abreu[1], Alexandrina Portela[2], Lia Rodrigues e Rodrigues[2]
[1] S. Pediatria, H Pedro Hispano, ULS Matosinhos
[2] S. Neonatologia, H Pedro Hispano, ULS Matosinhos

Introdução: O mau controlo metabólico da Diabetes mellitus (DM) pré-gestacional e durante a gravidez é determinante na ocorrência de embriofetopatia diabética. Encontram-se descritas várias complicações perinatais no recém-nascido (RN) nomeadamente a macrossomia, a cardiomiopatia, alterações neurológicas, nefro-urológicas, metabólicas e hematológicas.

Caso clínico: RN do sexo feminino, fruto de uma primeira gestação vigiada, com história materna de diabetes mellitus tipo 1 mal controlada, sem alterações de relevo nas serologias ou nas ecografias pré-natais. O parto ocorreu por cesariana devido a um trabalho de parto estacionário, embora de inicio espontâneo, às 36 semanas de idade gestacional, tendo sido constatado líquido amniótico meconial. Apresentou um índice de Apgar de 8/9 no 1º e 5º minutos, respectivamente, e uma antropometria grande para a idade gestacional (GIG) com um peso de 3819g. Após o nascimento foi internada no serviço de Neonatologia por apresentar hipoglicemia (32mg/dL) com necessidade de terapêutica com soro glicosado. Nas primeiras 24 horas de vida auscultou-se um sopro sistólico grau II/VI, tendo sido posteriormente diagnosticada comunicação inter-ventricular com hipertrofia do septo. No segundo dia de internamento foram notadas três placas cutâneas eritematosas, duras, sem outros sinais inflamatórios associados, localizadas nos membros superiores, compatíveis com necrose gorda do tecido celular subcutâneo (NGTS). Evoluiu com melhoria clínica progressiva, sem necessidade de tratamento específico.

Discussão: A embriofetopatia diabética é uma entidade muito diversa que pode acarretar complicações graves no RN. Neste caso a RN apresentou macrossomia, hipoglicemia, cardiomiopatia e NGTS. Realça-se esta última pela sua raridade, estando descrita a associação com diabetes gestacional, asfixia intra-uterina, parto traumático, aspiração meconial, hipoxia e hipotermia. A evolução desta patologia é frequentemente benigna, sendo a complicação mais temida a hipercalcemia que não se verificou neste caso.

CONVULSÕES NO PERÍODO NEONATAL – A EXPERIÊNCIA DA UNIDADE DE CUIDADOS ESPECIAIS AO RECÉM--NASCIDO DO CHTMAD

Joana Cotrim[1], Joana Carvalho[1], Susana Sousa[1], Juan Calvino[1], Marisa Sousa[1], António Pereira[1], Isabel Soares[1], Eurico Gaspar[1]
[1]S. Pediatria, CH Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: A convulsão é a principal manifestação de disfunção neurológica no período neonatal. A determinação da causa subjacente ao episódio convulsivo orienta a estratégia terapêutica, influencia o prognóstico e pode ser um factor preditivo do desenvolvimento motor e cognitivo futuro.

Objectivos: Analisar e caracterizar os internamentos por convulsão na Unidade de Cuidados Especiais ao Recém-nascido (UCERN) do Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro (CHTMAD).

Material e métodos: Análise retrospectiva dos registos informáticos dos internamentos na UCERN do CHTMAD por convulsão no período neonatal entre Janeiro de 2000 e Setembro de 2011 e consulta dos respectivos processos clínicos.

Resultados: No período analisado registaram-se 38 internamentos por convulsão na UCERN do CHTMAD, correspondendo a 36 doentes. Ocorreu um pico de internamentos em 2009.

A maioria dos recém-nascidos era de termo, nascidos de parto distócico em 66.6% dos casos e com peso de nascimento adequado à idade gestacional em 72.2%. Registou-se um índice de APGAR ao 10º minuto de vida igual ou inferior a cinco em dois casos.

A maior parte dos episódios convulsivos teve início no primeiro dia de vida e na maioria dos casos cedeu após a administração de fenobarbital. Além do estudo analítico, os principais exames complementares efectuados foram a ecografia transfontanelar e o electroencefalograma. As etiologias detectadas foram: encefalopatia hipoxico-isquémica, hemorragia e enfarte cerebral, infecção e alterações metabólicas/ hidroelectrolíticas.

Em cerca de 29% dos episódios houve necessidade de transferência para unidades de cuidados mais diferenciados, na maioria dos casos pela necessidade de medidas invasivas relacionada com a persistência dos episódios convulsivos.

No seguimento, identificaram-se alterações pró-trombóticas em três casos. Entre os 25 doentes seguidos, 40% apresentam atraso de desenvolvimento psico-motor, condicionado por encefalopatia hipoxico-isquémica na maioria dos casos.

Comentários: As convulsões no período neonatal podem ser resultado de uma multiplicidade de factores. A realização de exames complementares na fase aguda auxilia o estabelecimento de um diagnóstico etiológico. No entanto, o seguimento dos doentes, uma investigação adequada e a intervenção precoce são importantes para melhorar o prognóstico.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

CONVULSÕES NEONATAIS – CASUÍSTICA DE DEZ ANOS DE UMA UNIDADE DE CUIDADOS INTERMÉDIOS PARA RECÉM-NASCIDOS NUM HOSPITAL SECUNDÁRIO

Joana Grenha[1], Vasco Lavrador[1], Alexandre Fernandes[1], Alexandra Sequeira[1], Cecília Martins[1], Felisbela Rocha[1], Margarida Figueiredo[1], Cristina Miguel[1]
[1] U. Famalicão, CH Médio Ave

Introdução: A incidência de convulsões no período neonatal é de aproximadamente 3 por 1000 nascimentos. Apesar de poderem ser eventos muito limitados são frequentemente manifestações de patologia cerebral e implicam um diagnóstico e tratamento emergentes. A mortalidade é elevada e as sequelas surgem numa elevada percentagem de casos.

Objectivos: Caracterização da etiologia, diagnóstico, tratamento e evolução dos recém-nascidos (RN) admitidos com convulsões numa Unidade de Cuidados Intermédios para Recém-nascidos de um Hospital Secundário.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo dos registos clínicos dos RN admitidos na Unidade de Cuidados Intermédios para Recém-nascidos do Serviço de Pediatria do Centro Hospitalar do Médio Ave com o diagnóstico de convulsões no período de Janeiro de 2001 a Setembro de 2011.

Resultados: Foram admitidos 26 RN provenientes do berçário, bloco de partos e bloco cirúrgico: 15 do sexo masculino e 11 do sexo feminino. A média de idade gestacional foi de 39 semanas, com idade mínima de 35 e máxima de 42 semanas. Foram realizados quatro partos instrumentados, 14 partos eutócicos e oito cesarianas. Foi objectivado líquido amniótico meconial em quatro casos e foram necessárias manobras de reanimação em 13 casos. O tempo de aparecimento da primeira convulsão variou de uma a 120 horas de vida, com uma mediana de 14 horas. Foram descritas convulsões do tipo clónicas em 15 casos e convulsões subtis em seis. O fenobarbital foi a droga de primeira linha utilizada em todos os casos. Foram transferidos 14 RN para UCIN por convulsões refractárias. O diagnóstico etiológico mais frequente foi a encefalopatia hipóxico-isquémica (EHI) presente em 11 casos (42%) seguido do acidente vascular cerebral (AVC) em cinco casos (19%). Verificaram-se dois óbitos no período neonatal. Relativamente à evolução clínica 15 crianças (62%) apresentam actualmente desenvolvimento psico-motor (DPM) adequado sem sequelas neurológicas, quatro apresentam atraso de DPM e quatro desenvolveram epilepsia. Diagnosticou-se um caso de Neurofibromatose tipo 1.

Conclusões: Nesta amostra a incidência de convulsões neonatais foi de 0,15%. A EHI e o AVC foram os diagnósticos mais frequentes, o que comprova a potencial gravidade destes eventos. O acompanhamento destas crianças deve centrar-se em cuidados antecipatórios dada a elevada percentagem de casos com sequelas neurológicas.

AS NECESSIDADES DOS ADOLESCENTES NA CONSULTA DE ENFERMAGEM NUM CENTRO DE ATENDIMENTO A JOVENS DO DISTRITO DO PORTO – UMA ANÁLISE DOCUMENTAL

Pedro Miguel de Almeida Melo[1], Sílvia Carla Carvalho da Silva[2]
[1] ICS Porto, Universidade Católica Portuguesa/ UCC S. Mamede de Infesta, ULS Matosinhos
[2] FEP - Universidade do Porto/ UCSP Infesta, ULS Matosinhos

Introdução: A adolescência é uma etapa de transição, onde emergem necessidades de várias dimensões. As características que determinam a etapa de desenvolvimento biopsicossocial do adolescente indicam que a abordagem holística do mesmo é a chave para a promoção de comportamentos de procura de saúde por estes utentes. Os Centros de Atendimento a Jovens (CAJ) surgem como serviços que promovem a acessibilidade e a resposta integrada às necessidades dos Adolescentes em articulação com os demais serviços de Saúde.

Objectivos: O objectivo do nosso estudo é as necessidades dos adolescentes, no âmbito da consulta de enfermagem num CAJ do Distrito do Porto.

Material e Métodos: O estudo foi de natureza qualitativa, tendo como abordagem metodológica a pesquisa documental (Ribeiro, 2007). A amostra foi constituída por 130 processos de enfermagem dos utentes inscritos no CAJSMI, tendo-se analisado os diagnósticos de enfermagem identificados entre 01 de Janeiro de 2008 e 31 de Dezembro de 2010.

Resultados: Nos dados analisados, verificamos que em 2008, a incidência da actividade diagnóstica dos enfermeiros foi nos Focos: Uso de Contraceptivos, Função Sexual e Tomada de Decisão, sendo que em 2009 aumentou a incidência no foco Satisfação [no namoro], Relação Dinâmica, Comunicação e Processo Familiar.

Conclusões: A Consulta de Enfermagem ao Adolescente permite uma abordagem biopsicossocial do adolescente. Identificamos, para além dos diagnósticos relacionados com os aspectos individuais de cada adolescente, uma abordagem sistémica do adolescente integrando no diagnóstico das necessidades relacionadas com os aspectos relacionais e Interaccionais (por exemplo o Subsistema namoro e o Processo Familiar).

INFECÇÃO POR CMV…NEM SEMPRE EVIDENTE!

Sandra Costa[1], Liliana Abreu[1], Henedina Antunes[2], Manuela Costa Alves[1]
[1] S. Pediatria, H Braga
[2] Consulta de Gastrenterologia, Hepatologia e Nutrição, S. Pediatria, H Braga

Introdução: O espectro de doença causado pelo citomegalovírus (CMV) é diverso e depende fundamentalmente do hospedeiro. Apesar da maioria das infecções por CMV serem assintomáticas ou causarem doença leve, em situações especiais, como nos recém-nascidos e imunodeprimidos, pode causar doença grave.

Caso clínico: Lactente de três meses e 13 dias, sexo feminino, primeiro filho de pais jovens, saudáveis. Gestação vigiada, e sem intercorrências. Serologias maternas sem alterações. Parto distócico por cesariana às 38 semanas e um dia. Peso ao nascimento 3955 g, comprimento 47.5 cm e perímetro cefálico 36.5 cm (AIG). Alimentada exclusivamente com leite materno. Orientada para a consulta de Pediatria pelo Médico Assistente por hipotonia global. Ao exame objectivo apresentava um bom aspecto global, boa evolução estatuto-ponderal, tónus adequado à idade e boa vitalidade; mucosas coradas e hidratadas, sem exantemas nem petéquias, sem adenomegalias palpáveis, fontanela anterior normotensa e pulsátil, auscultação cardiopulmonar sem alterações e sem hepato-esplenomegalia. Durante a consulta, quando questionada, a mãe referia a existência de fezes raiadas de sangue, em número de duas a três por dia, desde os dois meses de vida. Foi aconselhada a evicção de leite e derivados na sua alimentação, agendada consulta em duas semanas e pedida consulta de Gastrenterologia Pediátrica. Por manter dejecções com sangue e excluída intolerância às proteínas do leite de vaca, realizou estudo analítico e pesquisa de CMV na urina, que foi positivo. Realizou ecografia encefálica transfontanelar que não apresentou alterações. A pesquisa de CMV no sangue do cordão umbilical foi negativa. Actualmente com sete meses apresenta uma boa evolução estaturo-ponderal, um desenvolvimento psico-motor adequado à idade e, desde os cinco meses, sem dejecções com sangue.

Conclusão: O espectro de infecção por CMV é variado, podendo ser assintomático, apresentar sintomas não específicos ou existirem manifestações sistémicas, potencialmente fatais. Habitualmente a doença é auto-limitada, com recuperação completa em dias ou semanas. No caso apresentado, a suspeição clínica foi fundamental, uma vez que a clínica foi muito frustre e a evolução favorável e rápida.

SÍNDROME FACIO-ESCAPULO-HUMERAL

Sandrina Martins[1], Luís Ribeiro[2], Manuela Santos[3]
[1] H Santa Luzia, ULSAM
[2] HMPia, DCA, CHP
[3] Consulta Doenças Neuromusculares, S. Neurologia Pediátrica, CHP

Introdução: A distrofia facio-escapulo-humeral (FSHD) é uma miopatia muscular com grande polimorfismo clínico e de difícil caracterização do ponto de vista de genética molecular. Face a esta versatilidade clínica e molecular, alguns autores preferem o termo "síndrome facio-escapulo-humeral" que inclui a forma nosológica com carácter molecular bem definido e de carácter autossómico dominante (distrofia facio-escapulo-humeral), e outras formas de causa desconhecida.

Objectivos e Métodos: Apresentação de uma série de casos clínicos de crianças com síndrome miopático de distribuição facio-escapular. Para tal foi efectuado um estudo retrospectivo através da revisão dos processos clínicos dos doentes observados na consulta desde 1995.

Resultados: Encontrámos sete crianças, quatro do sexo masculino, com idade média na primeira consulta de 9,5 anos (mínimo: três anos; máximo: 15 anos). Todos apresentavam paresia e atrofia dos músculos da cintura escapular e proximais dos membros superiores, tendo quatro deles um envolvimento assimétrico. Seis doentes apresentavam diparesia facial marcada e um dos doentes apenas assimetria discreta das pregas frontais. Havia características fenotípicas semelhantes nos familiares em três dos sete doentes. A idade de início dos sintomas variou entre um ano e 16 anos. Embora a paresia facial fosse pouco valorizada, a maioria dos pais referia estar presente desde a primeira infância (5/7). Dois dos doentes perderam a marcha e um necessitou de ventilação não-invasiva. Apenas dois dos doentes têm confirmação molecular de FSHD, havendo dois doentes que aguardam resultado. Em três doentes, o estudo para FSH foi negativo sendo que em dois existia outro familiar com sinais de doença com a mesma distribuição.

Conclusão: Apesar da homologia clínica compatível com FSHD, o estudo genético não comprovou a deleção típica da doença (região q35 no cromossoma 4) em pelo menos três dos sete doentes, demonstrando a dificuldade na caracterização molecular neste tipo de miopatia. A forma de apresentação, frequentemente assimétrica, por vezes com sinais isolados como o descolamento duma omoplata, paresia da oclusão ocular uni ou bilateral, ou paresia cintura escapular mas sem paresia facial, a diferente evolução clínica, a inespecificidade da biopsia e dos achados neurofisiológicos, dificultam o diagnóstico.

ENCEFALOPATIA HIPÓXICO-ISQUÉMICA NEONATAL: UMA CAUSA RARA, A PONTA DO ICEBERG...

Ana Novo[1], Susana Branco[1], Carmen Carvalho[2], Ana Alexandrino[2], Ana Cristina Braga[2], Ana Guedes[2], Teresa Temudo[1], Paula Soares[2]
[1] Departamento de Neuropediatria, CHP
[2] S. Neonatologia, MJDinis, CHP

Introdução: A Encefalopatia Hipóxico-Isquémica (EHI) permanece uma entidade clínica associada a significativa mortalidade e morbilidade a longo-prazo e a sua etiologia, apesar de nem sempre identificável, pode incluir algumas situações raras e inesperadas.

Caso clínico: Lactente de oito meses, sexo masculino, quarta gestação vigiada de pais jovens, raça negra, não consanguíneos. Sem história familiar de patologia trombótica ou hemorrágica. Ecografias fetais sem alterações. Cesariana emergente, às 40 semanas, por percepção materna de movimentos fetais diminuídos, oligoâmnios, RCIU e sinais de sofrimento fetal. Apgar 4/6/8, com necessidade de intubação ao nascimento. Detectada tumefacção volumosa do cordão umbilical, com diagnóstico ecográfico de hematoma do cordão e confirmação posterior anatomo-patológica de trombose. Choque hipovolémico ao segundo dia de vida, de causa hemorrágica e após laqueação proximal à tumefacção, resolvido com volemização e transfusão. Estudo da coagulação, após este episódio agudo, normal. Estudo pró-trombótico materno negativo. Desde o primeiro dia de vida detectados sinais de sofrimento cerebral grave, nomeadamente

episódios convulsivos, controlados com Fenobarbital. A ecografia cerebral transfontanelar revelou hiperecogenicidade difusa da substância branca, tálamos e núcleos da base e hemorragia intraventricular bilateral. A RMN cerebral, realizada ao sexto dia de vida, confirmou a presença de lesões extensas de carácter hemorrágico e anóxico-isquémico com dilatação ventricular. O electroencefalograma (EEG) ao quinto dia de vida apresentava um traçado com períodos de supressão muito frequentes. Teve alta ao 18º dia de vida, com autonomia alimentar e estabilidade clínica, orientado para consulta de Desenvolvimento e Neuropediatria. Aos dois meses é submetido a correção cirúrgica de hidrocefalia triventricular com colocação de shunt VP. Atualmente, apresenta atraso global do desenvolvimento com tetraparésia espástica, síndrome tetrapiramidal e epilepsia controlada com Fenobarbital e Topiramato.

Discussão: O hematoma espontâneo do cordão, nem sempre passível de identificação ecográfica pré-natal, tem como etiologia mais frequente a trombose da veia umbilical e é uma causa de morte neonatal ou EHI. O caso apresentado, pela sua raridade, pretende assim alertar para a natureza multifactorial da EHI.

AVC ISQUÉMICO NEONATAL E POLIMORFISMO DO PAI-1

Helena Pereira[1], Clara Preto[1], Pratima Isvarlal[2], Marisa Sousa[1], Juan Calviño[1], Eurico Gaspar[1]

[1] S. Pediatria, CH Trás-os-Montes e Alto Douro

[2] S. Imunohemoterapia, CH Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: O acidente vascular cerebral (AVC) constitui uma importante causa de morbilidade e mortalidade pediátrica. Estima-se uma incidência no período neonatal de 4/100000 nascimentos, sendo muitas vezes difícil identificar uma etiologia e estabelecer um prognóstico funcional.

Caso clínico: Lactente do sexo feminino, nascida às 38 semanas (gravidez vigiada e sem intercorrências), parto por ventosa com extracção difícil, índice de Apgar 9/9/10. Somatometria adequada à idade gestacional. Às 36h de vida inicia convulsões com lateralização direita da cabeça e desvio esquerdo da comissura labial, acompanhados de cianose, flexão do membro superior direito e gemido após os episódios, com duração aproximada de quinze minutos. Controlo analítico sem alterações. Instituída terapêutica com fenobarbital, midazolam, piridoxina e antibioterapia. Nas 24 horas subsequentes repete episódios convulsivos com hipertonia, hiperreflexia e apneias com dessaturação e bradicardia. Em D2 realiza ecografia transfontanelar que revela "aumento da ecogenicidade do hemisfério direito e periencefálica, com colapso do ventrículo direito". Em D4 faz EEG, verificando-se "actividade paroxística muito abundante, multifocal, de predomínio anterior direito". Em D13 efectua RMN cerebral que evidencia "lesão fronto-parieto-temporo-insular direita com extensão aos gânglios da base ipsilaterais. Lesão isquémica aguda/sub-aguda em território total da artéria cerebral média direita; transformação micro-hemorrágica nos gânglios da base direitos." Efectuado estudo serológico da trombofilia aos progenitores, sendo o pai heterozigoto para o polimorfismo PAI-1 (4G/5G) e a mãe homozigota mutante para MTHFR 677C>T e heterozigota para o gene PAI-1 4G/5G, com restante estudo normal em ambos os casos. Foi então realizado estudo de trombofilia da criança dirigido às alterações parentais, que revelou a presença do alelo 677C>T (p.222V) isolado e em heterozigotia (sem risco aumentado de trombofilia) e heterozigotia para o alelo 844A>G do PAI-1, associado a diminuição da actividade fibrinolítica. Actualmente com oito meses, sem terapêutica desde os seis meses de idade, apresenta evolução favorável da mobilidade do hemicorpo esquerdo após início de fisiatria, sem outras alterações do desenvolvimento.

Comentários: Os casos descritos na literatura apontam para uma aparente relação entre a mutação 844A>G do PAI-1 e um risco protrombótico acrescido. Os autores pretendem alertar para a necessidade de uma investigação exaustiva no diagnóstico etiológico de AVC no período neonatal, de modo a identificar potenciais factores de risco e garantir tratamento adequado. A possibilidade de lesões irreversíveis, bem como a adaptação às limitações subjacentes à patologia, exigem uma abordagem multidisciplinar, minimizando eventuais sequelas.

PAROTIDITE AGUDA NEONATAL POR STREPTOCOCCUS DO GRUPO B

Ângela Machado[1], Sara Domingues[1], Leonilde Machado[1], Rosa Barbosa[1], Eunice Moreira[1]

[1] S. Pediatria, CH Tâmega e Sousa.

Introdução: A parotidite bacteriana é uma situação excepcional em recém-nascido e lactentes sem factores de risco. Menos frequente ainda, é o isolamento de Streptococcus do grupo B (SGB) como agente etiológico. Os poucos casos descritos referem-se a situações de doença invasiva por este agente com inflamação parotídea secundária.

Caso clínico: Lactente do sexo masculino, fruto de gestação de termo, vigiada, sem intercorrências relevantes. Pesquisa de SGB no exsudado vaginal e anorrectal positiva. Parto distócico por cesariana por bradicardia fetal. Índice de Apgar 9/10.

Aos 59 dias de vida foi levado ao serviço de urgência por períodos de choro intenso e recusa alimentar parcial com poucas horas de evolução. À admissão, apresentava temperatura rectal de 38,4ºC, bom estado geral e períodos de choro gritado com a manipulação. Analiticamente, sem leucocitose e proteína C reactiva (PCR) negativa. Na primeira hora do internamento, verificou-se aparecimento de tumefacção dolorosa na região submandibular direita com apagamento do ângulo da mandíbula e extensão retroauricular com sinais inflamatórios locais. Realizou ecografia cervical com alterações compativeis com parotidite, iniciando antibioterapia endovenosa com flucloxacilina e cefotaxima. Manteve-se febril e choroso com a manipulação nas primeiras 24h de internamento. Repetiu estudo analítico, 12h depois da admissão, que revelou neutrofilia relativa e aumento da PCR para 40,6mg/L. Na hemocultura foi identificado SGB, pelo que se suspendeu a flucloxacilina, mantendo a cefotaxima.

Cumpriu 10 dias de antibioterapia endovenosa com evolução favorável e regressão completa da tumefacção. Os exames culturais do leite materno foram negativos. A mãe foi medicada com amoxicilina oral (3g/d) durante 10 dias. Após a alta, foi orientado para a consulta externa para vigilância.

Conclusão: A parotidite aguda é uma forma de apresentação rara de doença invasiva tardia por SGB. Assim os autores pretendem alertar para a necessidade de incluir este agente etiológico no diagnóstico diferencial da parotidite aguda neonatal, especialmente num contexto de sépsis neonatal tardia.

ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA NO PERÍODO NEONATAL

Liliana Pinho[1], Sara Freitas Oliveira[1], Sílvia Saraiva[1], Margarida Pontes[1], Elisabete Coelho[1]
[1] S. Pediatria, CH Póvoa de Varzim - Vila do Conde

Resumo: A APLV é uma reação de hipersensibilidade às proteínas do leite de vaca onde intervêm mecanismos imunológicos mediados ou não por IgE. As manifestações clínicas são variadas e inespecíficas, dificultando, muitas vezes, o diagnóstico.

Casos clínicos: 1. RN termo, sob LM exclusivo, internado em D5 de vida por desidratação. Três dias após início de LA, apresentou vários episódios de sangue vivo nas fezes. Estudo imunológico (IgE total e IgE's específicas para PLV) negativo. Resolução sintomática após introdução de fórmula láctea extensamente hidrolisada (FEH). Aos cinco meses mantém-se clinicamente bem.

2. RN pré-termo tardio, internado por desidratação grave no contexto de diarreia profusa iniciada cerca de uma semana após início de LA. À admissão, ar sético, palidez, hipotonia, eritema perineal marcado. Analiticamente, acidose metabólica, leucocitose periférica, PCR elevada, leucócitos fecais +. Rx tórax com imagens de hipotransparência. Exames culturais negativos. Iniciou antibioticoterapia. Em D8, quatro dias após início de FEH, agravamento clínico com hipotonia, diarreia, perda ponderal, anemia, hipoproteinemia e PCR positiva. Iniciou antibioticoterapia de largo espetro. Quatro dias depois, reiniciou alimentação entérica com fórmula láctea de aminoácidos (FAA), com boa resposta. Estudo imunológico negativo. Até aos quatro meses, manteve boa evolução ponderal. A biópsia retal, realizada aos cinco meses no contexto de fissuras anais e dejeções com sangue, revelou retite eosinofílica. Prescrita FEH com agravamento do eczema e evolução ponderal deficiente. Retomou FAA, aguardando-se evolução clínica.

3. RN termo, sob LA desde D4. Em D28 apresentou urticária e diarreia. IgE específica positiva para a ß-lactoglobulina (classe 1). Resolução sintomática após introdução de FEH. Aos 12 meses, o estudo imunológico foi negativo assim como a prova de provocação oral com leite.

4. RN termo, sob LA desde a segunda semana de vida. Em D18 apresentou urticária, angioedema e diarreia. IgE específica positiva para ß-lactoglobulina (classe 4) e caseína (classe 2). Resolução sintomática após introdução de FEH. Aos seis meses mantém-se clinicamente bem.

Os casos clínicos apresentados refletem a heterogeneidade clínica da APLV quanto à apresentação clínica e evolução. A APLV é uma doença complexa, com um espetro de gravidade amplo e, por vezes, de diagnóstico difícil, sobretudo nas formas não mediadas por IgE, em que o estudo imunológico é negativo. É fundamental manter um elevado grau de suspeição clínica e, uma vez efetuado o diagnóstico, cumprir rigorosamente a evicção das PLV.

DÉFICE COGNITIVO E ALTERAÇÕES DE COMPORTAMENTO: INVESTIGAÇÃO ETIOLÓGICA SOB UM OLHAR RENOVADO

Isabel Serra Nunes[1], Joana Monteiro[1], Natália Oliva Teles[2], Sílvia Pires[2], Lúcia Gomes[1], Virgínia Monteiro[1]
[1] CH Entre Douro e Vouga
[2] Instituto Genética Médica

Introdução: O défice cognitivo tem uma prevalência mundial elevada e é causa frequente de incapacidade grave. O seu diagnóstico etiológico pode ser desafiante, especialmente em crianças sem outras co-morbilidades identificadas. A maioria destes casos permanece sem causa definida exigindo avaliação regular da criança para inferir a sua evolução clínica. Uma evolução desfavorável pode justificar a repetição de estudos já efectuados, nomeadamente genéticos.

Caso clínico: Criança sexo masculino, 10 anos, seguida em Consulta de Desenvolvimento desde os 11 meses por Atraso do Desenvolvimento Psicomotor (ADPM). Nos seus antecedentes salientava-se restrição de crescimento intrauterino.

Ao exame objectivo destacavam-se dismorfias faciais, microcefalia relativa e má evolução ponderal.

A investigação etiológica incluiu cariótipo e estudo metabólico com resultados normais e imagiologia cerebral com alterações sugestivas de sofrimento anóxico-isquémico.

Iniciou estimulação através da Intervenção Precoce e acompanhamento posterior por diversas valências (Terapia Ocupacional, Terapia da Fala, Psicomotricidade e Ensino Especial).

Manteve ADPM ligeiro até aos 47 meses, altura em que foi detectada desaceleração na aquisição de capacidades, mais evidente na área da fala/linguagem. O compromisso neurodesenvolvimental passou a ser moderado, associado a alterações de comportamento de difícil controlo nomeadamente hipercinesia e agressividade, pelo que foi orientado para acompanhamento pedopsiquiátrico.

Esta evolução justificou repetição de cariótipo com bandas de alta resolução tendo sido detectada uma deleção intersticial do cromossoma 16, del(16)(p12p13.1), da qual resultou monossomia parcial do braço curto desse cromossoma. O estudo genético da mãe foi normal, não sendo possível estudar o pai.

Discussão: Estudos recentes sugerem a associação de deleções e duplicações na região p13.1 do cromossoma 16 com casos de autismo e de défice cognitivo. Algumas destas alterações, incluindo a nível genómico, têm sido identificadas como factor de risco para patologia neuropsiquiátrica, surgindo na

maior parte dos casos de novo. A larga variabilidade fenotípica e a clínica subtil apontam para uma grande proporção de casos subdiagnosticados.

O cariótipo actual envolve uma análise genética com bandas de alta resolução e permite um estudo mais preciso e detalhado, pelo que a sua repetição deve ser ponderada principalmente quando a evolução é desfavorável, como no caso clínico aqui descrito.

AFINAL A CHAVE ESTAVA MESMO À VISTA…

Isabel Serra Nunes[1], Joana Monteiro[1], Mariana Rodrigues[2], Lúcia Gomes[1], Susana Tavares[1]
[1] CH Entre Douro e Vouga
[2] H São João

Introdução: As convulsões afebris podem ocorrer em crianças de qualquer idade como manifestação de uma enorme variabilidade de patologias. Estas são, por isso, um desafio para o pediatra no que respeita à etiologia, tratamento e prognóstico.

Caso clínico: Criança do sexo masculino, 19 meses de idade, sem antecedentes pessoais e familiares relevantes e com desenvolvimento psicomotor adequado. Trazida ao SU por episódios, com dois meses de evolução, descritos como: revulsão ocular, anteflexão do pescoço e movimentos tónicos dos dois membros superiores, com duração de segundos e que ocorrem pouco depois de acordar.

Ao exame objectivo: apirético; sem alterações descritas excepto manchas hipopigmentadas dispersas pelo tronco e membros. Estudo analítico sem alterações.

É internado no serviço de Pediatria para estudo.

Durante o internamento realiza EEG, compatível com epilepsia focal, e RM encefálica que confirma o diagnóstico de Esclerose Tuberosa. Inicia terapêutica anticonvulsivante com bom controlo das crises.

Actualmente, seguido em consultas de Pediatria, Desenvolvimento, Oftalmologia, Cardiologia e orientado para consulta de Genética.

Discussão: A Esclerose Tuberosa (ET) é uma patologia genética multisistémica caracterizada pelo aparecimento de hamartomas em diversos órgãos. Os genes afectados são TSC1 e TSC2 que codificam duas proteínas: hamartina e tuberina, respectivamente.

A diversidade na distribuição, número, tamanho e idade de aparecimento das lesões reflecte-se na enorme variabilidade clínica da ET.

Com a apresentação deste caso pretende-se salientar a importância do exame físico completo, incluindo da pele, na avaliação de uma criança que se apresenta com convulsões.

MENINGITE EM ADOLESCENTE: DESAFIO DIAGNÓSTICO

Susana Corujeira[1], Inês Monteiro[1], Rui Barreto[2], Susana Tavares[1], Vitor Tedim Cruz[2]
[1] S. Pediatria, CH Entre Douro e Vouga
[2] S. Neurologia, CH Entre Douro e Vouga

Introdução: A etiologia mais frequente da meningite é a infeciosa. No entanto, outras etiologias mais raras devem ser consideradas como doenças autoimunes, neoplasias, fármacos e infeções parameníngeas, particularmente no caso de apresentações clínicas atípicas, podendo constituir um desafio diagnóstico.

Caso clínico: Adolescente de 14 anos, sexo masculino, previamente saudável, que inicia cefaleias temporais, de predomínio noturno, sem alívio com analgésicos, e de agravamento progressivo. Uma semana depois associam-se epigastralgia, anorexia, náuseas e olho vermelho bilateral com diminuição da acuidade visual e fotofobia. Sem febre, tosse, perda ponderal, ingestão de fármacos ou contactos com tuberculose. Exame objetivo apenas com olho vermelho bilateral e rigidez da nuca. Analiticamente: hemograma normal, aumento dos reagentes de fase aguda e das transaminases, LCR com pleocitose (620 leucócitos/mm3, 97% mononucleares), glicose normal e proteinorráquia elevada (119,2 mg/dL). Radiografia de tórax e TC cerebral normais. Observado por Oftalmologia com diagnóstico de uveíte anterior aguda e edema da papila bilateral. Exame microscópico e microbiológico de LCR negativo. Serologias, VIH, estudo imunológico, Mantoux e pesquisa de BK no suco gástrico negativos. Após três semanas de evolução surgiu paralisia facial periférica esquerda. RM cerebral sem alterações. Repetição de punção lombar (pressão normal) mantinha pleocitose linfocitária e proteinorráquia elevada. LCR amicrobiano, incluindo fungos e micobactérias; PCR M. tuberculosis negativa; ADA aumentada. Por diagnóstico provável de meningite tuberculosa com quadro de meningite crónica com pleocitose linfocitária, presença de sinais neurológicos focais e agravamento das lesões oculares, foi iniciada terapêutica empírica. Após sete meses de anti-tuberculosos mantém-se assintomático, com resolução do edema papilar e normalização do líquor.

Comentários: O diagnóstico de meningite tuberculosa requer um elevado grau de suspeição e o prognóstico depende da precocidade do início do tratamento. Neste caso, apesar de não se ter identificado o M. Tuberculosis por exames microbiológicos ou moleculares, estes não têm sensibilidade suficiente para determinar o término do tratamento, pelo que foi instituído o tratamento completo para meningite tuberculosa.

CELULITE DA REGIÃO ORBITÁRIA: CASUÍSTICA

Susana Corujeira[1], Isabel Nunes[1], Cristina Rocha[1], Teresa Oliveira[1]
[1] Serviço de Pediatria, CHEDV

Introdução: A celulite da região orbitária é uma patologia frequente que pode associar-se a complicações potencialmente graves. O diagnóstico e instituição precoce do tratamento são os principais determinantes do prognóstico.

Objectivo: Caracterização dos casos de celulite da região orbitária internados no Serviço de Pediatria de um Hospital de nível II.Material e métodos: Revisão casuística dos doentes internados por celulite da região orbitária desde Janeiro de 2003 até Junho de 2011.Resultados: Foram identificados 31 casos de celulite da região orbitária, correspondentes a 0,5% de um total de 6640 internamentos, sendo 90% dos casos celulite peri-orbitária (CPO) e 10% celulite orbitária (CO). A idade média foi de 7,2 anos (7 dias-17 anos) e a maioria dos casos ocorreu no primeiro trimestre do ano (36%). A apresentação clínica foi edema/eritema palpebral em todos os casos e os sintomas associados mais frequentes foram febre (52%) e cefaleias (23%). Os sinais clínicos sugestivos de maior gravidade como diminuição da motilidade ocular (6%) e proptose (3%) estiveram associados aos casos de CO. A infeção respiratória alta prévia foi o factor predisponente em 36% dos casos de CPO e a sinusopatia em 100% dos casos de CO. Estavam previamente medicados com antibiótico 35% dos casos, destes 82% desde o primeiro dia de doença. Foi solicitado estudo analítico em 97% das crianças, revelando leucocitose em 40% e PCR positiva em 97%. A tomografia computorizada (TC) dos seios perinasais foi realizada em 45% dos doentes sendo compatível com CO em 21% e com sinusopatia em 86%. Foi instituído antibioterapia endovenosa em todos os casos e corticoide sistémico em 35%. Ocorreram complicações em 6,5% dos doentes: abcesso subperiósteo (1) e abcesso orbitário (1), ambos os casos sem necessidade de tratamento cirúrgico.

Conclusões: A sinusopatia foi a patologia associada em todos os casos de CO. Os sinais clínicos sugestivos de envolvimento orbitário permitem identificar os casos de maior risco de gravidade. No entanto, a TC é essencial na investigação diagnóstica e identificação das complicações associadas à CO e deve ser solicitada em todos os casos em que haja suspeita de envolvimento orbitário.

GASTROENTERITE AGUDA E ANEMIA: VALE A PENA INVESTIGAR!

Maria Inês Monteiro[1], Cristina Rocha[1], Lúcia Gomes[1], Miguel Costa[1]

[1] S. Pediatria, CH Entre Douro e Vouga

Introdução: A doença celíaca (DC) é uma enteropatia auto-imune inflamatória de hipersensibilidade ao glúten precipitada pela introdução deste na dieta de indivíduos geneticamente susceptíveis.

O diagnóstico baseia-se na biópsia intestinal, coadjuvada pela clínica e serologia, sendo o único tratamento a evicção do glúten. Manifestações monosintomáticas ou atípicas têm sido cada vez mais comuns com a melhoria da acuidade diagnóstica desenvolvida nos últimos anos.

Caso Clínico: Criança do sexo masculino, raça caucasiana, com antecedentes fisiológicos e patológicos irrelevantes, sem desaceleração estaturoponderal, que aos três anos e oito meses, foi internada por vómitos num contexto de gastroenterite aguda. Laboratorialmente tinha anemia microcítica e hipocrómica, com coprocultura positiva para Campylobacter pylori. Os estudos efectuados na Consulta Externa revelaram ferropenia. Na investigação posterior fez marcadores da doença celíaca que revelaram anticorpos antigliadina IgA negativo e IgG positivo e anticorpos antitransglutaminase positivos, sem défice de imunoglobulinas. A biópsia duodenal foi compatível com DC. Foi iniciada dieta isenta de glúten com evolução favorável.

Discussão: A DC encontra-se subdiagnosticada. Os autores pretendem com este caso recordar a associação entre DC e anemia ferripriva e chamar a atenção para as formas menos típicas da doença.

Como as complicações da DC (linfoma, osteoporose, difícil controlo metabólico) podem ser prevenidas com o início da dieta sem glúten o seu diagnóstico precoce é essencial. O conhecimento do seu polimorfismo clínico exige que se coloque o seu diagnóstico mesmo em situações clínicas distintas do quadro clássico.

FEBRE ESCARO-NODULAR - NEM SEMPRE É UMA DOENÇA BENIGNA

Tânia Monteiro[1], Gisela Silva[1], Maria Coutinho[1], Joana Pinto[2], Leonilde Machado[2], Alzira Sarmento[3], Sandra Rocha[3],Emília Costa[1], José Barbot[1]

[1] U. Hematologia Pediátrica, HMPia, DCA, CHP

[2] S. Pediatria, CH Tâmega e Sousa

[3] S. Cuidados Intensivos Pediátricos, HMPia, DCA, CHP

Introdução: A Febre escaro-nodular (FEN) é uma doença infecciosa aguda, endémica em Portugal, provocada pela bactéria Rickettsia conorii. É caracterizada por uma tríade de sintomas: febre, exantema e escara (30 a 90% dos casos). Na criança é considerada uma doença benigna, com complicações raras e auto-limitada, mas estão descritos alguns casos graves.

Caso clínico: Apresentamos o caso de uma menina de cinco anos, previamente saudável, com antecedentes familiares de irmã com Lúpus. No dia 01/08/2011 iniciou febre e odinofagia. No quarto dia de doença (D4) surgiu exantema maculo-papular generalizado, de coloração rósea, não pruriginoso, mialgias, vómitos e diarreia. Foi observada no SU do hospital da residência e teve alta com diagnóstico de infecção vírica. Reavaliado ao D7 por agravamento e aparecimento de exantema petequial, de predomínio nos membros inferiores, com atingimento palmo-plantar associado a edemas e prostração. O estudo analítico revelou anemia, trombocitopenia, hiponatrémia, elevação dos marcadores de citólise hepática, hipoalbuminemia, PCR elevada (268,3mg/l), hipertrigliceridemia (306mg/dl), hipofibrinogemia (111mg/dl), ferritina aumentada (>1500ng/ml) e ecograficamente hepatoesplenomegalia. No internamento iniciou ceftriaxone ev por suspeita de sépsis. Em D9 foi transferido para o CHP para realização de mielograma, por suspeita de Síndrome Hemofagocítico. Internada inicialmente no SCIP por instabilidade hemodinâmica e foi optimizada a terapêutica (ceftriaxone em doses meníngeas). Em D10 realizou mielograma com presença de al-

gumas imagens de hemofagocitose e biopsia óssea compatível com hiperplasia reactiva e iniciou azitromicina por suspeita de rickettsiose (mas sem escara e contacto com cães), com melhoria progressiva, tendo alta em D17. Inicialmente a PCR- Rickettsia conori foi negativa, juntamente com o restante estudo serológico, genómico e cultural. Em D23 o estudo serológico revelou Rickettsia conori- IgM positivo (20,3) e IgG na zona cinzenta (10,8). No último controlo IgM a desaparecer e com a elevação da IgG (17,5; positiva), confirmando a infecção pelo agente.

Discussão: É uma chamada de atenção para a apresentação atípica da FEN na criança, com uma evolução mais grave. É relevante associar os critérios clínicos, mesmo que incompletos: febre com aparecimento de exantema característico (D4), mas sem identificação da escara; epidemiológicos: mês quente, meio rural, mas sem contacto com cães; e laboratoriais, que confirmaram o diagnóstico.

(AB)USO DE MEDICAMENTOS NA CRIANÇA – UMA REALIDADE A COMBATER

Miguel Salgado[1], Raquel Castro[2], Sandrina Martins[1], Mariana Costa[1], Miguel Costa[3], Fernanda Macedo[4], Teresa Bernardo[1], Isabel Subiela[4]

[1] S. Pediatria, ULS Alto Minho

[2] USF Ronfe

[3] S. Pediatria, H Braga

[4] CS Maximinos

Objectivos: O excesso de consumo de medicamentos, nomeadamente antibióticos, é um problema de saúde pública, e Portugal tem sido apontado como um dos países da Europa que mais consomem estes fármacos. O objectivo deste trabalho foi quantificar a medicação que é dada às crianças da nossa região, e averiguar as razões que levam ao consumo dos fármacos.

Material e métodos: Foram entregues inquéritos escritos de escolha múltipla aos cuidadores de crianças dos seis meses aos 17 anos aquando da consulta de rotina em dois centros de saúde (CS) e numa urgência hospitalar de pediatria (UH).

Os dados foram processados informaticamente com o programa SPSS® 17.0

Resultados: Obtiveram-se 116 inquéritos, correspondente a 51 crianças nos CS (47,1% sexo masculino) e 65 na UH (57,1% sexo masculino). A taxa global de crianças que já haviam tomado antibiótico foi de 86,2% (82,4% CS, 89,2% UH), sendo de 100% acima dos dois anos de idade. Destes, 65,7% dos casos tomaram três ou mais antibióticos. A primeira toma de antibiótico foi efectuada em 71,7% dos casos no primeiro ano de vida e em 91,3% nos dois primeiros anos de vida. As razões mais apontadas pelos cuidadores para efectuar antibiótico foram a otite e a amigdalite (45,8% cada), seguidos da pneumonia (11,5%) e da infecção do tracto urinário (9,4%). Mais de 7% dos cuidadores desconheciam a razão do seu filho ter tomado antibiótico. Sobre a toma de medicação não antibiótica, a resposta foi afirmativa em 99,1% dos casos (100% acima dos 12 meses).

Quando inquiridos sobre quem recomendou o medicamento, 97,1% referiram o médico, 21,2% o enfermeiro, 4,8% o farmacêutico e 1% algum familiar ou amigo.

Conclusões: Considerando que as infecções víricas são a principal causa de infecção na idade pediátrica, os valores de consumo antibiótico por nós encontrado é motivo de preocupação e fazem supor que uma parte desta medicação seria desnecessária. Para além dos efeitos laterais, há ainda que referir que um consumo antibiótico em excesso leva à criação de estirpes resistentes, comprometendo futuros tratamentos. A auto-medicação foi muito pouco prevalente nesta amostra. Assim, é urgente criar estratégias educacionais para os profissionais de saúde e população geral que permitam uma adequada prescrição medicamentosa.

LIMITAÇÕES DA AMNIOCENTESE – A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

Miguel Salgado[1], António Vinhas da Silva[2], Dalila Rocha[2], Jorge Sales Marques[2]

[1] S. Pediatria, ULS Alto Minho

[2] S. Pediatria, CH Vila Nova de Gaia-Espinho

Introdução: A amniocentese é uma técnica invasiva que consiste na recolha de líquido amniótico da cavidade uterina. Tem sensibilidade e especificidade estimadas superiores a 99,5%.

Caso clínico 1: Recém-nascido do sexo feminino, com registo de um cariótipo normal efectuado através de amniocentese por gravidez em idade materna avançada. Ao nascimento apresentava macrossomia, macroglossia, hipotonia axial, implantação baixa dos pavilhões auriculares, tórax em forma de pêra e abdómen globoso.

Pela suspeita de Síndrome de Beckwith-Wiedemann foi requisitado cariótipo do sangue periférico que detectou delecção terminal do braço curto do cromossoma 3 e duplicação terminal do braço curto do cromossoma 11, compatíveis com o diagnóstico proposto.

Caso clínico 2: Lactente com um mês de vida, referenciada à consulta de Genética por suspeita de Síndrome de Turner. Durante a gravidez foi realizada amniocentese por idade materna avançada. O cariótipo detectou a presença de duas linhas celulares, uma linha feminina normal e outra apresentando monossomia do cromossoma X.

O exame objectivo ao nascimento não tinha alterações sugestivas de Síndrome de Turner.

Efectuou colheita de sangue periférico para confirmação de cariótipo, que se revelou normal em todas as metáfases analisadas, contradizendo o cariótipo inicial.

Discussão: A amniocentese é um procedimento útil para o rastreio de diversas patologias genéticas. Contudo, um resultado positivo não atesta definitivamente a presença de uma doença e um resultado negativo não inviabiliza a presença de alterações cromossómicas relevantes.

No caso clínico 1, a anomalia cromossómica foi detectada usando como amostra biológica o sangue periférico, onde foi

possível fazer culturas sincronizadas para obtenção de bandas de alta resolução, essenciais para a detecção de anomalias subtis. As bandas de alta resolução são mais dificilmente obtidas em cultura de líquido amniótico, não sendo a técnica usada por rotina no diagnóstico pré-natal.

Quanto ao segundo caso, coloca-se a dúvida entre um mosaicismo (que a existir, seguramente representará uma percentagem muito pequena do total de células) ou um falso positivo da amniocentese.

Os autores apresentam dois casos paradigmáticos da importância de conjugar toda a informação clínica disponível, ponderando a confirmação diagnóstica principalmente em casos discrepantes.

MORBILIDADE DOS PRÉ TERMO TARDIOS

Mafalda Lucas[1], Ana Rodrigues[1], Sónia Marques[1], Glória Carvalhosa[1]

[1] U. Cuidados Especiais ao Recém-Nascido, S. Pediatria, H Cuf Descobertas

Introdução: A prematuridade tardia é definida como qualquer nascimento que ocorre entre as 34 e as 36 semanas de idade gestacional. Estes recém-nascidos comparativamente aos nascidos de termo têm maior vulnerabilidade com maior morbilidade e mortalidade que segundo a literatura é uma realidade cada vez mais prevalente.

Objectivo: Avaliar a morbilidade dos pré termos tardios (PTTA) nascidos no hospital Cuf Descobertas (HCD) entre 2008 e 2010.

Material e métodos: Procedeu-se à revisão de todos os processos clínicos dos PTTA, analisando em particular as causas de internamento dos que necessitaram de transferência para a Unidade de Cuidados Especiais de Recém-nascidos

Resultados: Nos três anos estudados ocorreram 8405 nascimentos no HCD, destes 605 (7%) foram pré termo dos quais 327 (3,8%) PTTA. Globalmente foram internados 370 RN a que corresponde 4,4% do total de nascimento sendo 137 PTTA (correspondendo a 42% dos prematuros tardios). Os principais motivos da prematuridade tardia foram a restrição de crescimento intra-uterino 19 (14%) e a gemelaridade 12 (9%). Nasceram de cesariana 77 (56%) PTTA internados, e os seus pesos oscilaram entre as 1245g-3560 g. Da morbilidade destacam-se a dificuldade alimentar em 31 (23%) dos casos, a icterícia 29 (21%) e a dificuldade respiratória em 23 (16%); 17 (12%), com taquipneia transitória do RN e seis (4%) com doença de membrana hialina. Tiveram necessidade de suporte ventilatório 17 (12%) dos PTTA.

Conclusão: OS PTTA apresentam maior morbilidade que os RN termo, foram internados em 73% dos casos comparativamente a 4,4 % de todos os RN, constituem uma percentagem importante dos internamentos na UCERN do HCD (3,7%). Em alguns casos apresentam doença grave e necessidade de apoio ventilatório.

ERITEMA NODOSO: IMPORTÂNCIA DA HISTÓRIA CLÍNICA

Maria Miguel Almiro[1], Ana Ratola[1], Liliana Quaresma[1], Clara Diogo[1], Marta Parada[1], Sofia Figueiredo[1], Jorge Vaz Duarte[1]

[1] S. Pediatria, H Infante D. Pedro, Aveiro

Introdução: O Eritema Nodoso (EN) é a forma mais frequente de paniculite septal e consiste no aparecimento de nódulos eritematosos subcutâneos, dolorosos, de bordos mal definidos, localizados habitualmente, de modo simétrico, nas faces extensoras dos membros, sobretudo na região pré-tibial. O diagnóstico é essencialmente clínico. Na criança as etiologias mais frequentes são a infecção estreptocócica e a forma idiopática. É no entanto importante considerar outras causas tratáveis, como infecções (M. tuberculosis, Yersinia, Mycoplasma, Salmonella e Campylobacter), doenças sistémicas (doença inflamatória intestinal, sarcoidose) e fármacos. Geralmente a evolução é benigna e auto-limitada, com resolução completa do quadro em três a seis semanas.

Caso clínico: Criança de nove anos, sexo feminino, com aparecimento de lesões maculo-papulares eritematosas, pruriginosas e dolorosas na face anterior das pernas, sem outras queixas. Antecedentes de episódio de amigdalite três semanas antes e de contacto próximo com adultos baciliferos. Internada para investigação etiológica salientando-se: cultura de orofaringe negativa, radiograma de tórax sem alterações, titulo antiestreptolisina O aumentado (1630 UI/mL), velocidade de sedimentação aumentada (40mm na primeira hora), prova tuberculinica negativa, exame directo e polymerase chain reaction para M. tuberculosis negativos no suco gástrico (culturas em curso). Teve alta com o diagnóstico de eritema nodoso de provável etiologia estreptocócica. Reavaliação um mês após a alta, constatando-se desaparecimento das lesões cutâneas. Foi isolado M. tuberculosis na cultura de suco gástrico. Actualmente em seguimento em consulta de Pediatria e a cumprir terapêutica para tuberculose pulmonar primária com isoniazida, rifampicina e pirazinamida.

Conclusão: A Tuberculose (TB) é uma doença multissistémica e, apesar de a sua incidência ter vindo a diminuir, é a sétima causa de morte no mundo. A infecção ocorre por inalação de gotículas infectadas em cerca de 30% dos indivíduos expostos. A TB pediátrica é um evento sentinela, que indica transmissão recente e permite inferir sobre a eficácia das medidas de controlo. O diagnóstico baseia-se fundamentalmente na história de contacto com doente bacilífero, clínica sugestiva, positividade da prova tuberculínica e identificação do M. tuberculosis. O EN é uma manifestação cutânea rara na infância, e apesar da associação com tuberculose ser pouco frequente, esta deve ser sempre investigada.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

ALCALOSE METABÓLICA NUM LACTENTE…QUE DIAGNÓSTICO?

Ana Ratola[1], Ana Teresa Gil[2], Maria Miguel Almiro[1], Marisol Pinhal[1], José Roseta[1], Miguel Félix[2], Maria Manuel Flores[1]

[1] H Infante D. Pedro, Aveiro

[2] H Pediátrico de Coimbra

Introdução: Nas crianças, as principais causas de alcalose metabólica são os vómitos e o uso de diuréticos. Na ausência deste contexto deve pensar-se noutras etiologias nomeadamente na Fibrose Quística (FQ). Esta é uma doença genética e multi-sistémica. A idade de diagnóstico é variável, dependendo da expressão clínica. As manifestações mais comuns são os sintomas respiratórios e a má progressão ponderal. Dentro das menos comuns há que considerar a desidratação hiponatrémica, hipoclorémica e hipocaliémica com alcalose metabólica.

Caso clínico: Lactente de 6,5 meses (M), sexo feminino, segunda filha de um casal saudável e não consanguíneo. Evolução ponderal no P75 até aos 5M de vida, altura em que iniciou cruzamento descendente, tosse, anorexia e teve episódio de diarreia aguda.

Aos 6M na sequência de três dias de febre, surgiu agravamento da tosse, por vezes emetizante, anorexia e adinamia. Este quadro agravou-se durante cerca de duas semanas, sendo que nos últimos quatro dias, foi constatada perda ponderal (peso no P10), pelo que foi referenciada ao SU.

Na admissão, apresentava-se prostrada, com mau estado geral e com sinais de desidratação ligeira. Da investigação laboratorial salienta-se alcalose metabólica com hiponatrémia, hipocaliémia e hipoclorémia.

Iniciou correcção hidroelectrolítica, observando-se melhoria clínica e laboratorial significativa. A pesquisa de Mycoplasma pneumoniae nas secreções respiratórias por Protein chain reaction (PCR) foi positiva. Teve alta em D4 medicada com eritromicina.

Por suspeita de FQ fez doseamento de tripsina imunorreactiva no cartão de Guthrie (valor normal) e foi referenciada ao Hospital Pediátrico de Coimbra onde realizou dois testes de suor que foram positivos. Iniciou profilaxia com amoxicilina–ácido clavulânico. Aparentemente sem insuficiência pancreática (esteatócrito 3%). O estudo genético revelou duas mutações no gene CFTR: c. 1521 1523del CTT e c.1000C>T, confirmando o diagnóstico. Tem-se mantido clinicamente bem e recuperou peso até ao P75 aos 8M.

Comentários: Em lactentes com alcalose metabólica, hiponatrémia, hipocaliémia e hipoclorémia, de causa desconhecida, deve sempre considerar-se a hipótese de FQ.

A gravidade desta patologia é parcialmente dependente do genótipo. Este é um caso de heterozigotia, em que uma das mutações é responsável pela forma ligeira e outra pela forma grave da doença, prevendo-se um fenótipo de gravidade intermédia.

HIPERTRIGLICERIDEMIA EM RECÉM-NASCIDOS DE MUITO BAIXO PESO SOB NUTRIÇÃO PARENTÉRICA

Teresa Guimarães[1], Gisela Silva[1], José Fraga[1], Ana Margarida Alexandrino[1], Elisa Proença[1]

[1] U. Cuidados Intensivos Neonatais, MJDinis, CHPorto

Resumo: Os recém-nascidos de muito baixo peso (RNMBP) constituem um grupo crítico em termos de suporte nutricional. A nutrição parentérica (NP) é essencial no tratamento intra-hospitalar destes RN, devendo ser optimizada e adequada ao seu estado metabólico, de acordo com a evidência e recomendações actuais.

Objectivo: Estudo de hipertrigliceridemia em RNMBP que efectuaram NP, nascidos durante 2010 na Maternidade Júlio Dinis (MJD). Métodos: Análise retrospectiva dos processos dos RNMBP que efectuaram NP e apresentavam pelo menos um doseamento de triglicerídeos (TG), subdivindo-os em dois grupos: RN com normotrigliceridemia e RN com hipertrigliceridemia (>250mg/dL). Variáveis analisadas: género, peso ao nascimento (PN), idade gestacional (IG), data de início de alimentação entérica (AE), duração de NP, carga lipídica de NP em dias determinados.

Resultados: No ano 2010 ocorreram na MJD 4018 nascimentos, sendo 90 (2,2%) RN com PN <1500g. Todos efectuaram NP total ou parcial. Destes, 36/90 (40%) efectuaram doseamento de TG, dos quais 15/36 (42%) apresentaram hipertrigliceridemia. Grupo 1 (hipertrigliceridemia): 53% masculino, PN médio 887g, IG média 28 semanas, início de AE ao quarto dia de vida (mediana - med) e duração de NP 20 dias. Grupo 2 (normotrigliceridemia): 38% masculino, PN médio 1077g, IG média 28,4 semanas, início de AE ao terceiro dia de vida (med) e duração de NP 18 dias (med). Quanto ao doseamento de TG, o número médio de determinações foi de 2 vs 1 e o valor (mg/dL) mediano de 419 vs 156, respectivamente nos grupos 1 e 2. Considerando o aporte lipídico conforme estipulado para determinado dia de NP, este foi superior ao preconizado no grupo 1 em 20% dos RN em D2, 26,7% em D5 e D7, 7,1% em D9 e 20% em D28; e no grupo 2 em 23,8% RN em D2 e D5, e 19% em D7. No grupo 1, identificaram-se como factores associados à hipertrigliceridemia: aporte excessivo de lípidos em 40% dos casos, hiperbilirrubinemia em 20% e infecção em 46,7%. Em 33,3% dos casos estavam presentes dois destes factores simultaneamente e em 20% dos RN nenhum deles.

Conclusões: A NP é determinante para se atingir um aporte proteico-calórico óptimo, mas tem sido alvo de escassa avaliação. Este trabalho revela um número considerável de casos de hipertrigliceridemia quanto ao cut-off estabelecido, salientando a necessidade de vigilância laboratorial e alerta para possíveis falhas na prescrição, nomeadamente no aporte lipídico. Será importante sinalizar os RN com hipertrigliceridemia para controlo analítico após alta.

LESÕES BOLHOSAS NA PÚRPURA DE HENOCH--SCHONLEIN PEDIÁTRICA: A PROPÓSITO DE DOIS CASOS CLÍNICOS

J. Leite[1], D. Amaral[1], R. Almeida[1]
[1]S. Pediatria, Dep. Mulher, da Criança e do Jovem, H Pedro Hispano

Introdução: A Púrpura de Henoch-Schonlein (PHS) é a vasculite mais comum da infância, manifestando-se tipicamente por púrpura palpável simétrica nos membros inferiores (MI). Contudo, podem surgir lesões cutâneas atípicas, relativamente frequentes em adultos, mas raras em idade pediátrica.

Caso Clínico 1: Adolescente de 14 anos, do sexo feminino, previamente saudável, apresentando lesões vesiculares eritematosas e pruriginosas nos MI com 12 dias de evolução e medicada desde o quinto dia de doença com amoxicilina/ácido clavulânico e loratadina associados posteriormente a ácido fusídico tópico sem melhoria. Por progressão das lesões e suspeita de sobreinfecção cutânea na perna esquerda foi internada, mantendo o tratamento tópico já iniciado juntamente com repouso, o que resultou numa melhoria clínica à data de alta. Com o retomar da actividade habitual, ocorreu novo agravamento das lesões cutâneas, com sobreposição de bolhas hemorrágicas nas lesões anteriores, surgindo também pela primeira vez edema e dor à mobilização do tornozelo direito. Foi reinternada sob terapêutica com ibuprofeno e flucloxacilina, juntamente com prednisolona, verificando-se resolução das lesões cutâneas e das queixas articulares.

Caso Clínico 2: Criança de nove anos, do sexo masculino, previamente saudável, com lesões purpúricas palpáveis, pruriginosas, na porção distal dos MI, medicado com ácido fusídico tópico e indicação para repouso. Por se ter verificado progressão das lesões, com aparecimento ao quarto dia de doença de lesões bolhosas hemorrágicas, bem como de abdominalgias intensas e dor e edema à mobilização do tornozelo esquerdo, foi internado. Iniciou ibuprofeno e prednisolona com resolução das lesões cutâneas e das restantes queixas.

Discussão: Estima-se que a PHS curse em 12% dos casos com vesículas e bolhas hemorrágicas, raramente descritas na infância. Estas lesões atípicas podem levantar dúvidas diagnósticas, tornando a biopsia cutânea um exame útil, mas não obrigatório, para confirmação diagnóstica. O papel dos corticóides no tratamento das lesões bolhosas é controverso, mas segundo alguns autores o tratamento com prednisolona parece reduzir a gravidade das lesões bolhosas assim como as suas sequelas.

DIABETES MELLITUS TIPO 1 NA CRIANÇA E NO ADOLESCENTE – EXPERIÊNCIA DE UM CENTRO MULTIDISCIPLINAR

Marta Rios[1], Luís Ribeiro[1], Helena Cardoso[1], Maria João Oliveira[1], Teresa Borges[1]
[1] U. Endocrinologia, S. Pediatria, CHP

Introdução: A incidência de Diabetes mellitus (DM) tipo 1 tem aumentando nos últimos anos, sendo cada vez mais importante para o pediatra conhecer as características desta doença e perceber as exigências inerentes à idade pediátrica. Objetivo: caracterizar um grupo de crianças/adolescentes com DM tipo 1.

Material e métodos: estudo retrospetivo dos doentes com DM tipo 1 que se encontravam em seguimento numa unidade de endocrinologia pediátrica durante o primeiro semestre de 2011.

Resultados: foram incluídos 127 doentes, 74 (58%) do sexo masculino, com idades compreendidas entre 2 e 19 anos (5% idade pré-escolar, 20% idade escolar, 75% adolescência). À data do diagnóstico tinham idades compreendidas entre oito meses e 16 anos (39% idade pré-escolar, 28% adolescência). Apenas 1/3 dos casos apresentava cetoacidose como forma de apresentação da DM inaugural. Os anticorpos anti-ilhota e/ou anti-GAD (glutamic acid descarboxilase) foram positivos em 58 (56%) casos. Relativamente ao tratamento com insulina, 113 (89,0%) doentes efetuavam múltiplas administrações, 2 (1,4%) 2 administrações diárias de insulina intermédia e 12 (9,4%) usavam bomba infusora de insulina. Nos 116 doentes com DM com mais de seis meses de evolução, o valor médio de HbA1c no último ano foi de 8,3% (8,7% no grupo em idade pré-escolar, 7,8% no grupo em idade escolar e 8,3% no grupo de adolescents). Foram diagnosticadas complicações microvasculares em quatro doentes (os quatro com HbA1c >8%, máximo 12,45%).

Conclusões: salienta-se a elevada percentagem de casos diagnosticados em idade pré-escolar. O facto de ter havido poucos casos de cetoacidose no episódio inaugural reflete uma melhor informação da população e acesso aos cuidados médicos. A baixa percentagem de autoimunidade encontrada deve-se provavelmente ao facto de apenas terem sido pesquisados dois tipos de autoanticorpos. O bom controlo metabólico é fundamental para a prevenção de complicações microvasculares verificadas em quatro doentes mal controlados. O grupo de crianças em idade pré-escolar foi aquele com pior controlo metabólico, tendo em conta o valor alvo de HbA1c (<7.5%), o que pode estar relacionado com as dificuldades de optimização terapêutica neste grupo etário pelo risco acrescido de episódios de hipoglicemia. No grupo de adolescentes, o valor médio de HbA1c também se situou acima do valor alvo, o que demonstra que a abordagem da DM na adolescência continua a ser um desafio para qualquer equipa multidisciplinar.

AVALIAÇÃO DE VARIÁVEIS DE RISCO CARDIOVASCULAR EM DOENTES COM DIABETES MELLITUS TIPO 1

Teresa Guimarães[1], Mónica Tavares[1], Maria João Oliveira[1], Helena Cardoso[1], Teresa Borges[1]
[1] U. Endocrinologia Pediátrica, CHP

Introdução: A dislipidemia e hipertensão arterial (HTA) apresentam indicações definidas para rastreio e tratamento em idade pediátrica. Existem vários estudos sobre a sua prevalência na população pediátrica em geral e em crianças obesas e com Diabetes Mellitus (DM) tipo 2. Contudo, existem poucos dados em crianças com DM tipo 1. Esta patologia está associada a aumento do risco cardiovascular (CV) apesar dos avan-

ços conseguidos no controlo glicémico, pelo que se revela de extrema importância o conhecimento das outras variáveis de risco CV.

Objectivo: Análise do perfil lipídico e tensional das crianças e adolescentes seguidos na consulta de Endocrinologia Pediátrica do CHP com DM1. Métodos: Análise retrospectiva dos processos das crianças e adolescentes com DM1, com duração > 1 ano. Variáveis analisadas: idade, sexo, idade ao diagnóstico, tempo de evolução da doença, perfil lipídico, esquema de insulina, dose diária total (DDT) de insulina, hemoglobina A1C (HbA1c), índice de massa corporal (IMC) e tensão arterial. Análise estatística (SPSS versão 19), definindo como nível de significância p <0,05 com o uso do teste ANOVA.

Resultados: Das 127 crianças e adolescentes seguidas na consulta foram incluídas 94. Idade actual média de 14 anos (desvio padrão (DP) 3,5), 55,3% do sexo masculino, com idade média ao diagnóstico de 7,3 anos (DP 4) e tempo médio de evolução da doença de 6,6 anos (DP 3,3). A DDT média de insulina foi 0,9 U/Kg/dia (DP 0,29) e a HbA1c média no ano precedente à avaliação do perfil lipídico foi 8,37% (DP 1,3%). Vinte por cento dos doentes apresentavam HbA1c média inferior a 7,5%, 20% entre 7,5-8%, 30% entre 8-9% e 30% acima dos 9%. Relativamente ao IMC, 65% eram normoponderais, 19% apresentavam excesso de peso e 16% obesidade. Apresentavam um valor »P95, respectivamente para o colesterol total, triglicerídeos, e tensão arterial, 15%, 7,4% e 6,8% das crianças, tendo em conta o sexo, idade e percentil de altura.

Conclusões: Nesta população verificamos que a dislipidemia apresenta relação estatisticamente significativa com um aumento da HbA1c média, traduzindo um pior controlo metabólico. A hipertrigliceridemia também se correlaciona com um maior tempo de evolução da doença e um IMC mais elevado. A HTA sistólica correlaciona-se com um aumento do IMC. Com este trabalho avaliamos o perfil lipídico e tensional numa população de crianças e adolescentes com DM tipo 1, identificando dois factores passíveis de serem modificados num grupo de risco CV acrescido.

SÍNDROMAS DE LOEYS-DIETZ E MARFAN – A IMPORTÂNCIA DO DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Cármen Silva[1], Susana Corujeira[1], Cristina Rocha[1], Fátima Menezes[1], Denise Schmitt[1], Teresa Caldeira[1]

[1] S. Pediatria/Neonatologia, CH Entre Douro e Vouga

Introdução: A Síndroma de Loeys-Dietz (SLD) é uma doença do tecido conjuntivo recentemente descrita (2005), autossómica dominante, associada a mutações nos genes dos receptores beta tipo 1 e 2 do TGF (transforming growth factor). Apresenta grande variabilidade clínica, partilhando algumas características dos Síndromas de Marfan (SMF) e de Ehlers Danlos subtipo vascular, salientando-se os aneurismas e as dissecções da raiz da aorta.

Caso clínico: RN do sexo feminino, nascida por cesariana às 33 semanas, com peso adequado à idade gestacional. Antecedentes familiares: mãe de 31 anos, com diagnóstico clínico de SMF e anteriormente submetida a cirurgia de correcção de aneurisma da crossa da aorta e valvuloplastia aórtica, tio materno também com diagnóstico clínico de SMF e patologia vascular semelhante, avó materna falecida por morte súbita. O exame objectivo inicial evidenciava dolicocefalia, discreto micrognatismo, aracnodactilia, hipotonia axial marcada e sopro sistólico grau I-II/VI no BEE. O ecocardiograma (D2 de vida) revelou CIV médio-septal, válvula aórtica bicúspide, PCA com shunt E-D. Em D10 de vida efectuou ecografia transfontanelar que mostrou hemorragia subependimária à esquerda e pequeno quisto peri-ventricular homolateral. Exame oftalmológico normal. Durante o internamento destaca-se em D17 de vida quadro compatível com enterocolite necrosante, pelo que completou 10 dias de antibioticoterapia, com hemocultura negativa. Por suspeita de SMF efectuou estudo citogenético que revelou mutação do gene TGFßR2, compatível com o diagnóstico de SLD. Apresentou evolução clínica favorável, tendo tido alta com orientação multidisciplinar. A Ressonância Magnética cerebral em ambulatório identificou pequenos quistos, provavelmente germinolíticos, na substância branca periventricular frontal esquerda sem evidência de componente hemorrágico, anomalias vasculares ou outras alterações.

Discussão: A SLD é uma doença rara, no entanto, poderá ser mais frequente do que se pensa, atendendo a que muitos casos poderão estar incorrectamente diagnosticados como SMF ou outras doenças genéticas do tecido conjuntivo. Salienta-se a importância do seu diagnóstico diferencial e precoce, dado que a gravidade, precocidade e extensão do atingimento vascular é caracteristicamente superior ao SMF. Para além da vigilância clínica e imagiológica frequente com intervenção cirúrgica profiláctica é ainda fundamental a avaliação clínica e o diagnóstico/aconselhamento genético nos familiares.

CARDIOPATIA PROVENIENTE DE PAÍSES AFRICANOS - SERVIÇO DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA, HOSPITAL SÃO JOÃO

Janine Coelho[1], Filipa Correia[1], Rodrigues Sousa[2], José Carlos Areias[1]

[1] S. Cardiologia Pediátrica, CH São João, Porto

[2] S. Cirurgia Cardiotorácica, CH São João, Porto

Introdução: A cardiopatia reumática permanece como a causa principal de doença cardiovascular adquirida nos países africanos, representando cerca de um quarto de todos os doentes com insuficiência cardíaca. O hospital de São João coopera com instituições humanitárias que promovem a evacuação de doentes de países africanos que necessitam de cuidados médicos ou cirúrgicos urgentes. Objectivos: Caracterização das crianças com cardiopatia evacuadas de países africanos para o hospital de São João para tratamento cirúrgico, durante o período entre Janeiro 2008 e Setembro 2011.

Métodos: Análise retrospectiva, analisadas as seguintes variáveis: idade, sexo, diagnóstico, comorbilidades, tratamento cirúrgico, evolução clínica.

Resultados: Foram identificadas 15 crianças, sendo 60% do sexo feminino. A média de idades ao internamento foi de 8,6 anos (oito meses - 16 anos). Dez (66%) das crianças apresentavam cardiopatia reumática, quatro (26%) cardiopatia congénita e uma das crianças as duas patologias. Como comorbilidades encontramos: desnutrição (3), infecção pelo vírus da hepatite B (2), anemia ferropénica (2), malária (1), doença pulmonar intersticial (1), atraso do desenvolvimento psicomotor grave (1). Dos doentes com cardiopatia reumática a intervenção cirúrgica mais frequente foi a plastia valvular mitral (9), seguida da plastia tricúspide (8), plastia aórtica (2) prótese mitral (2) e prótese aórtica (1). Ocorreram três complicações associadas à cirurgia cardíaca: uma morte durante a intervenção cirúrgica por hipertensão pulmonar grave, uma arritmia transitória e uma deiscência de sutura operatória. A duração média de internamento foi de 48 dias (20-120). O tempo médio de seguimento foi de 4,1 meses (1-18 meses). Nove das crianças regressaram para o país de origem sendo desconhecido o estado actual, excepto um deles que faleceu. Cinco estão entregues a uma instituição humanitária, apresentam uma evolução clínica favorável e mantêm seguimento.

Discussão: A cardiopatia reumática em África é uma doença que afecta essencialmente as crianças e o jovem adulto. O tratamento cirúrgico da doença valvular reumática revela-se muitas vezes o único tratamento que poderá aumentar a sobrevida. Destaca-se a necessidade de seguimento destas crianças, assegurando o cumprimento da profilaxia com penicilina e quando indicado, da hipocoagulação oral. A combinação de falta de recursos, instabilidade social, política e económica contribuem para a persistência da doença.

ISOMERISMO ESQUERDO – CASO CLÍNICO

João Nascimento[1], Silvia Alvares[2], Marília Loureiro[2], Anabela Bandeira[1], Raquel Maciel[3], Gonçalo Inocêncio[3], Maria do Céu Rodrigues[3]

[1] S. Pediatria, HMPia, DCA, CHP

[2] S. Cardiologia Pediátrica, HMPia, DCA, CHP

[3] S. Obstetricia, MJDinis, CHP

Introdução: O isomerismo é uma forma de heterotaxia (*situs ambiguus*) onde estruturas anatómicas que possuem normalmente uma localização à direita ou à esquerda surgem como imagens em espelho uma da outra, reflectindo defeitos precoces no processo de lateralização dos órgãos durante a embriogénese. Associa-se habitualmente a malformações cardíacas complexas. O prognóstico é determinado fundamentalmente pela complexidade da cardiopatia.

Caso clínico: Recém-nascido com diagnóstico pré-natal de cardiopatia congénita efectuado às 29 semanas de gestação: isomerismo esquerdo, interrupção da veia cava inferior com continuação pela veia azigos e comunicação interventricular (CIV). Parto às 39 semanas de gestação, com um Índice de Apgar de 9/10 ao 1º e 5º minuto de vida e um peso de 3210 Gr. O ecocardiograma pós-natal confirmou o diagnóstico cardíaco pré-natal, persistência de canal arterial (PCA) e comunicação interauricular tipo ostium secundum (CIA - OS). A partir da terceira semana de vida, desenvolve quadro de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) com necessidade de terapêutica anticongestiva (diurético e inibidor da enzima conversora da angiotensina), má evolução ponderal (instituída alimentação por sonda naso-gástrica e suplementação calórica) e infecções respiratórias de repetição. Em radiografia toraco-abdominal foi possível observar brônquios principais de tipo esquerdo (longos) bilaterais, câmara gástrica direita e fígado localizado na linha média e hipocôndrio esquerdo. A ecografia abdominal confirmou localização hepática e mostrou um baço no hipocôndrio direito. O ecocardiograma aos três meses revelava uma CIV perimembranosa grande com volumoso aneurisma de encerramento e shunt esquerdo-direito moderado, CIA - OS grande, sinais de hipertensão pulmonar moderada (HAP) e canal arterial patente. Foi submetido aos quatro meses a cirurgia correctiva com encerramento da CIV, CIA e laqueação do canal arterial. Pós-operatório sem complicações. Actualmente com 11 meses, sem medicação cardiovascular, apresenta recuperação ponderal e um desenvolvimento psicomotor adequado à idade. O ecocardiograma mostra ausência de shunts residuais ou HAP.

Conclusão: O diagnóstico de isomerismo realizado ainda no período pré-natal permite um melhor aconselhamento parental, bem como antecipar estratégias terapêuticas a serem adoptadas no período pós-natal. A presença de uma cardiopatia com shunt esquerdo direito hemodinamicamente significativo, ICC refractária ao tratamento médico e HAP impõem a necessidade de uma correcção cirúrgica precoce.

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA NO PRIMEIRO ANO DE VIDA – 2 CASOS CLÍNICOS

Joana Correia[1], Ana Cristina Freitas[1], Joana Freitas[1], Isabel Couto Guerra[1], Maria João Oliveira[1], Marília Loureiro[2], Sílvia Alvares[2].

[1] S. Pediatria, HMPia, DCA, CHP

[2] S. Cardiologia Pediátrica, HMPia, DCA, CHP

Introdução: As cardiopatias congénitas constituem a principal causa de morte em crianças com malformações congénitas. A suspeita de cardiopatia deve ser considerada numa criança com um sopro cardíaco associado a cianose e/ou sinais de insuficiência cardíaca, como a taquipneia e a má evolução ponderal. Os autores apresentam dois casos clínicos de drenagem venosa pulmonar anómala total (DVPAt) diagnosticados após o período neonatal.

Caso clínico 1: Lactente de sete meses, sexo feminino, com má evolução ponderal e dificuldade respiratória, exacerbada com a alimentação, desde os quatro meses. Ao exame objectivo com dificuldade respiratória moderada, S1 e S2 normais, com rodado diastólico no bordo esquerdo do esterno (BEE) e hepatomegalia de 4 cm. A radiografia do tórax revelou cardiomegalia e vascularização pulmonar aumentada. Referenciada a Cardiologia Pediátrica, sendo diagnosticada DVPAt supra–cardíaca associada a comunicação inter–auricular (CIA), com shunt abundante

direita–esquerda, sem obstrução. Efectuou cateterismo cardíaco que confirmou o diagnóstico, sendo submetida a correcção cirúrgica. Actualmente com 12 anos, assintomática.

Caso clínico 2: Lactente de seis meses, sexo masculino, com má evolução ponderal desde os dois meses, sem outros sintomas associados. Ao exame objectivo com dificuldade respiratória ligeira, satO2 (ar ambiente) 90%, sopro sistólico grau II/VI no BEE, rodado diastólico no ápex e hepatomegalia de 2 cm. A radiografia do tórax evidenciou cardiomegalia e infiltrado intersticial bilateral. Avaliado por Cardiologia Pediátrica sendo diagnosticada DVPAt supra–cardíaca associada a CIA moderada, sem evidência de obstrução. Submetido a correcção cirúrgica; pós –operatório complicado por derrame pericárdico, com evolução favorável com terapêutica médica.

Discussão: A DVPAt é uma cardiopatia congénita rara (1 –2%), em que as veias pulmonares não comunicam directamente com a aurícula esquerda, drenando para a circulação venosa sistémica. Habitualmente manifesta–se por insuficiência cardíaca e cianose, dependendo do grau de obstrução à drenagem. Dada a possibilidade de correcção cirúrgica correctiva os autores salientam a importância do diagnóstico precoce e tratamento atempado.

QUANDO A FEBRE PERMANECE

Liliana Quaresma[1], Ângela Almeida[1], Ana Teresa Gil[1], Marisol Pinhal[1], Elsa Hipólito[1], Jorge Vaz Duarte[1]
[1] S. Pediatria, H Infante D. Pedro, Aveiro

Introdução: A doença de Kawasaki é uma vasculite sistémica que afecta os vasos de pequeno e médio calibre, cuja complicação mais temível resulta da inflamação das artérias coronárias, que pode levar à formação de aneurismas, doença cardíaca isquémica e/ou enfarte. A sua etiologia permanece desconhecida.

Caso Clínico: Menina de três anos, previamente saudável, que recorre ao Serviço de Urgência do Hospital Infante D. Pedro por febre associada a má perfusão periférica com sete dias de evolução. Nesse dia, surgimento de diarreia e náuseas. À observação estava febril, com pele marmoreada e apresentava orofaringe hiperemiada e gânglios cervicais bilaterais infracentimétricos. Analiticamente: leucócitos 13,00x10?/L, neutrófilos 9,12x10?/L, linfócitos 2,58x10?/L, plaquetas 193x10?/L, Proteína C Reactiva 6,72 mg/dl, Velocidade de Sedimentação 32mm/h e hemocultura negativa. Radiografia torácica com infiltrado intersticial bilateral. Internou-se para vigilância. Realizou pesquisa de Streptococcus pyogenes na orofaringe que foi negativa, colheita de urina com piúria e urocultura negativa. Em D2 de internamento, D9 de doença, por manter febre e sopro sistólico grau II/VI repetiu estudo analítico: hemograma sobreponível, Proteína C Reactiva 10,14mg/dl, Velocidade de Sedimentação 55mm/h, serologias para Mycoplasma pneumoniae, Toxoplasmose, Citomegalovírus e Reacção Paul-Bunnel negativas. Realizou também ecocardiograma que mostrou dilatação de 4mm da artéria coronária direita. Feito o diagnóstico de Doença de Kawasaki Atípica iniciou imunoglobulina endovenosa e ácido acetilsalicílico (AAS). Apirética 24 horas após início da imunoglobulina. Reduzida dose de AAS ao fim de 72 horas de apirexia. Alta a D6. Ecocardiograma após cinco semanas sobreponível. Nova reavaliação um mês depois, mantinha sopro cardíaco de características inocentes, normalização dos parâmetros inflamatórios e do ecocardiograma. Programada suspensão do AAS e manutenção do seguimento.

Conclusão: Este caso ilustra a necessidade de um elevado índice de suspeição para o diagnóstico de Doença de Kawasaki, principalmente nas formas atípicas. Como o seu tratamento precoce reduz o surgimento de aneurismas das coronárias e consequente morbilidade e mortalidade, o diagnóstico atempado é essencial.

DOENÇA DE KAWASAKI COM ATINGIMENTO HEPÁTICO

Ângela Almeida[1], Liliana Quaresma[1], Ana Ratola[1], Maria Manuel Flores[1], Clara Diogo[1], Ana Nordeste[1], Elsa Hipólito[1]
[1] H Infante D. Pedro, Aveiro

Introdução: A doença de Kawasaki (DK) é uma vasculite aguda de etiologia desconhecida que atinge em regra crianças com menos de três anos. Afecta artérias de médio e pequeno calibre, principalmente as coronárias, originando aneurismas em 15 a 25 % dos doentes não tratados.

Caso Clínico: Criança do sexo masculino de dois anos, que recorreu ao Serviço de Urgência (SU) por febre com um dia de evolução, exantema escarlatiniforme e hiperémia amigdalina pelo que foi medicado com amoxicilina por suspeita de escarlatina. Voltou ao SU em D5 de doença por manter febre. À observação apresentava exantema rugoso generalizado sem atingimento palmoplantar; edema duro das mãos e pés; ligeiro edema palpebral; hiperémia conjuntival e amigdalina; língua em framboesa; gânglios cervicais e submandibulares bilaterais infracentimétricos. As análises mostraram linfopenia (720 linfócitos) e aumento das enzimas hepáticas (TGO 199 U/L, TGP 540 U/L) tendo ficado internado para vigilância. A D6 de doença observada colúria com urobilinogénio e bilirrubina na tira teste urinária. Controlo analítico revelou para além do aumento das transaminases (TGO 179 U/L, TGP 451 U/L), aumento das enzimas hepáticas de colestase (FA 700 U/L, Gama-GT 219 U/L); hiperbilirrubinémia directa (bilirrubina directa 1,39 mg/dl, bilirrubina total 1,53 mg/dl); aumento da Velocidade de Sedimentação (22 mm) e sumária de urina sem alterações. Por manter febre em D7 e suspeita de DK com atingimento hepático realizou ecografia abdominal e ecocardiograma que foram normais. Em D10 repetiu ecocardiograma, por persistência da febre, que revelou ectasia da coronária esquerda com 3 mm de diâmetro. Assumiu-se o diagnóstico de DK pelo que iniciou Imunoglobulina e Ácido Acetilsalicilico (AAS). Ficou apirético 48 horas após o início do tratamento. Em D12 surgiu descamação cutânea em «dedo de luva». A D16 reduziu-se a dose de AAS e teve alta para o domicílio. Ecocardiograma normal 19 dias após o início da terapêutica. Actualmente é seguido em consulta de Pediatria.

Conclusão: O diagnóstico da DK é clínico e exige elevado grau de suspeição. É fundamental diagnosticar esta patologia precocemente porque as alterações coronárias são mais frequentes nos doentes que não receberam tratamento e diminuem significativamente quando este é instituído na fase inicial da doença.

UMA CAUSA RARA DE UVEÍTE NA INFÂNCIA

D. Amaral[1], J. Leite[1], P. Rodrigues[2], R. Almeida[1]
[1] S. Pediatria, Dep. Mulher, da Criança e do Jovem, H Pedro Hispano
[2] S. Oftalmologia, Dep. Cirurgia, H Pedro Hispano

Introdução: O envolvimento ocular na infeção por Mycoplasma pneumoniae (MP) é invulgar, sendo descritos sobretudo conjuntivite e patologia do nervo óptico. A causa está ainda por estabelecer. Apresenta-se um caso raro de uveíte em contexto de infeção a MP na infância.

Caso Clínico: Criança de quatro anos que recorre ao serviço de urgência por olho esquerdo vermelho, com dois dias de evolução, prurido ocular, dor, fotofobia, lacrimejo e exsudado ocular escasso. Diagnosticada uveíte anterior por Oftalmologia, sendo medicado com dexametasona e ciclopentolato tópicos. Tosse irritativa desde o início do quadro, sem outra sintomatologia respiratória prévia ou traumatismo recentes. Em D5 mantinha hiperemia do olho esquerdo (sem exsudado), pupila irregular e défice visual (2/10 à esquerda). Da investigação realizada: hemoleucograma sem alterações; VS 33mm/1ªhora; ECA normal; ANA's e factor reumatóide negativo; HLA B27, B51 e B12 negativos; Mantoux e teste IGRA negativos. As serologias para sífilis (VDRL), Toxoplasma gondii, Borrelia burgdorferi, Bartonella henselae, Toxocara canis e VIH foram negativas e demonstrava imunidade para a rubéola e CMV; as serologias para MP foram positivas na primeira – IgM(5.2RU/mL) e IgG(124.1RU/mL) e terceira semanas de doença – IgM(3.7RU/mL) e IgG(139.4RU/mL), com evolução compatível com seroconversão. Para estudo de possível acometimento pulmonar efetuou radiografia/TC torácica que demonstraram alterações fibrocicatriciais na base pulmonar esquerda. Realizou exame oftalmológico sob anestesia na segunda semana de doença, tendo sido objetivada hiperemia conjuntival menos pronunciada, sinéquias posteriores da íris a 360º, hipertensão ocular e edema papilar moderado. Iniciado timolol tópico. Após comprovação de infeção a MP fez tratamento com claritromicina, mantendo tratamento tópico ocular durante dois meses. Com 10 meses de seguimento, encontra-se assintomático, mantendo apenas sinéquia às 9h.

Discussão: No presente caso, após exclusão das causas mais comuns de uveíte, valorizou-se a positividade das serologias para MP, que conjugada com as alterações imagiológicas pulmonares encontradas, permitiu definir a etiologia. Vários mecanismos fisiopatológicos foram sugeridos, como deposição de imunocomplexos nas paredes vasculares do corpo ciliar (reação de hipersensibilidade tipo III) ou invasão direta do olho pelo MP, pelo que se associou antibioterapia sistémica dirigida à terapêutica tópica. Salienta-se a evolução clínica favorável observada.

GOLPE DE CALOR E SOBREAQUECIMENTO EM VEÍCULOS FECHADOS - UM PROBLEMA NA INFÂNCIA

Clara Preto[1], Joana Cotrim[1], Margarida Costa[1], Helena Pereira[1], Juan Calvino[1], Cristina Cândido[1], Eurico Gaspar[1], Paula Cristina Fernandes[2]
[1] U. Vila Real, CH Trás-os-Montes e Alto Douro
[2] S. Cuidados Intensivos Pediátricos, HMPia, DCA, CHP

Introdução: O golpe de calor é definido por uma temperatura central geralmente = 40ºC acompanhada de disfunção do sistema nervoso central e de outros órgãos em doentes expostos a temperaturas ambientais elevadas. Esta condição representa uma incapacidade corporal de manutenção da homeostase termoregulatória.

Caso clínico: Lactente de cinco meses, sexo masculino, admitido em estado de mal convulsivo. Encontrado no carro com convulsão tónico-clónica generalizada por tempo indeterminado, em dia com temperatura média ambiente de 33ºC. Sem antecedentes pessoais ou familiares de relevo e sem história de doença recente. Na admissão ao SU apresentava temperatura axilar de 41.7ºC. Fez arrefecimento cutâneo, paracetamol e dantroleno com controlo de convulsão aos 45 min, após diazepam e hidantina. Neurologicamente sem resposta a dor, pupilas isocóricas midriáticas. Sem compromisso respiratório. Constatado choque, insuficiência renal com acidose metabólica parcialmente compensada e disfunção hepática com alteração das provas de coagulação. Reiniciou convulsões refractárias ao tratamento às 5h de admissão pelo que se decidiu intubação electiva e ventilação mecânica. Recuperação hemodinâmica após 40 ml/kg de SF (bólus) com correcção da diurese e da acidose metabólica. Após estabilização realizou TAC que não mostrou alterações. Iniciou dejecções diarreicas com isolamento de Rotavírus.

Transferido para UCIP do HMP. Descompensação hemodinâmica durante o transporte com necessidade de suporte inotrópico. Por recorrência de convulsões induzido coma barbitúrico, o que permitiu o seu controle. A RMN cerebral às 48 horas revelou envolvimento cortical difuso sugestivo de sequelas de anóxia. Suspendeu coma barbitúrico após 50 horas mantendo anti-epiléticos. Em D15 realizou ecografia transfontanelar compatível com lesão cortico-subcortical extensa e dos núcleos da base, com sinais sugestivos de atrofia cerebral. Melhoria progressiva acompanhada de recuperação da função dos órgãos envolvidos com excepção da função neurológica. Actualmente apresenta tetraparésia espástica e hipotonia axial estando a cumprir fisioterapia regularmente.

Comentário: Os autores apresentam este caso clínico como uma chamada de atenção para uma patologia com morbibilidade e mortalidade elevadas e de fácil prevenção. É fundamental sensibilizar os cuidadores e sociedade em geral para a vulnerabilidade das crianças ao calor e alertar para os riscos da sua permanência em veículos fechados mesmo com vigilância.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

A SURPRESA NA INVESTIGAÇÃO DE UMA PIELONEFRITE AGUDA

Joana Grenha[1]; Cláudia Melo[1]; Ribeiro Castro[2], Armando Reis[2], Cristina Miguel[1]
[1] S. Pediatria, U. Famalicão, CH Médio Ave
[2] S. Urologia, HMPia, DCA, CHP

Introdução: As válvulas da uretra posterior (VUP) são defeitos congénitos no sexo masculino com uma incidência estimada de 1:10000 a 1:25000 em recém-nascidos vivos. O espectro clínico varia desde doença ligeira a incompatibilidade com a vida. O diagnóstico é habitualmente ao nascimento em contexto de avaliação de hidronefrose pré-natal.

Descrição do caso: Criança de 22 meses do sexo masculino; recorreu ao Serviço de Urgência (SU) do Centro Hospitalar de Médio Ave por febre e disúria com 48 horas de evolução. Dos antecedentes pessoais de referir uma gravidez vigiada sem intercorrências, ecografias pré-natais normais, serologias sem seroconversão e período neonatal sem intercorrências.

Foi diagnosticada uma pielonefrite aguda (PNA) a Proteus mirabilis para a qual cumpriu 10 dias de amoxicilina e ácido clavulânico em regime de ambulatório. Iniciou profilaxia com cotrimoxazol e foi referenciado à consulta de Nefrologia Pediátrica.

Realizou ecografia renovesical que revelou rins de normais dimensões, sem dilatações da árvore excretora e bexiga trabeculada. A cintigrafia renal com DMSA foi normal e a uretrocistografia retrógrada (CUMs) revelou acentuado resíduo pós-miccional, sem evidência de refluxo vesico-uretral, sugerindo a hipótese de existência de VUP. Uma semana depois da realização da CUMs teve como intercorrência uma PNA a Escherichia coli (E.coli) para a qual realizou tratamento com amoxicilina e ácido clavulânico. Nesta altura a mãe referia que a criança apresentava episódios intermitentes de micções gotejantes em contexto de esforço e disúria (posição de cócoras, com rubor facial) com início após realização de CUMs e agravamento progressivo.

Perante a possibilidade de existência de VUP a criança foi enviada à consulta de Urologia do Centro Hospitalar do Porto (CHP) – Unidade do Maria Pia, tendo realizado endoscopia que confirmou o diagnóstico.

Foi submetido a tratamento correctivo aos 24 meses de idade e manteve profilaxia com Cotrimoxazol. Encontra-se actualmente assintomático com função renal normal. Aguarda realização de estudo urodinâmico e CUMs de controlo.

Discussão: Apesar do avanço da técnica ecográfica existem casos raros de VUP diagnosticadas na infância ou adolescência, habitualmente em contexto de disfunção vesical ou infecções urinárias de repetição. O tratamento deve ser imediato de forma a prevenir a insuficiência renal que surge em cerca de 10 a 30% dos casos.

INFECÇÃO POR MYCOPLASMA PNEUMONIAE E SÍNDROME DE STEVENS-JOHNSON ATÍPICO: CASO CLÍNICO

Sara Domingues[1], Ângela Machado[1], Sandra Pereira[1], Rosa Barbosa[1], Maria do Céu Ribeiro[1], Eunice Moreira[1]
[1] U. Padre Américo, CH Tâmega e Sousa

Introdução: Na criança, o Mycoplasma pneumoniae é o agente infeccioso identificado mais frequentemente no síndrome de Stevens-Johnson (SSJ). O rash cutâneo clássico que acompanha a mucosite pode, raramente, estar ausente o que implica maior dificuldade diagnóstica.

Caso clínico: Criança de quatro anos, do sexo masculino, observada no Serviço de Urgência por febre e tosse com três dias de evolução, recusa alimentar e lesões orais e da conjuntiva. Medicada 48 horas antes com amoxicilina oral por suspeita de infecção respiratória. Ao exame objectivo, destacava-se conjuntivite bilateral purulenta, mucosite exuberante, tiragem subcostal e supraesternal e alterações auscultatórias com crepitações no terço inferior do hemitórax direito e sibilos dispersos. Analiticamente, leucograma normal e PCR 33mg/L. Radiografia torácica com infiltrado heterogéneo hilofugal à direita. Decidido internamento, mantendo aminopenicilina endovenosa e terapêutica de suporte. Em D3 de internamento, aparecimento de exantema macular com raras vesículas no membro superior direito com regressão quase total em poucas horas. Por manutenção das alterações respiratórias, modificou antibioterapia em curso para azitromicina. A pesquisa de DNA de Mycoplasma pneumoniae nas secreções brônquicas foi positiva. A evolução foi favorável com resolução completa em três semanas.

Conclusão: Com a apresentação deste caso pretende-se destacar a existência de SSJ atípicos em que o rash cutâneo está ausente ou é fugaz. Nestes casos, tal como nas formas típicas, as etiologias habituais do SSJ devem ser consideradas, nomeadamente as infecciosas, das quais se destaca o Mycoplasma pneumoniae.

É PRECISO TER PONTARIA!

Marta Pessoa[1], Carla Sérgio[1]
[1] USF Buarcos, Figueira da Foz

Enquadramento: A Trombocitopenia Aloimune Neonatal e Fetal (TAINF) é uma patologia rara e sub-diagnosticada. Se presente num recém-nascido (RN) ou feto, é uma situação grave e imprevisível pelas potenciais sequelas no desenvolvimento psico-motor destas crianças.

A TAINF resulta de incompatibilidade materno-fetal englobando frequentemente o antigénio plaquetário humano 1 (HPA-1). Geralmente, o RN apresenta trombocitopenia grave à nascença. A hemorragia cerebral fetal é a consequência mais grave, podendo surgir em 20% dos casos.

Descrição do Caso: BNM, lactente do sexo feminino de seis meses de idade, pertencente a família altamente funcional, classe média, Ciclo de Duvall fase II. A lactente é fruto de

gravidez desejada e vigiada na USF e Obstetra. Progenitores saudáveis não consanguíneos. História de morte fetal às 16 semanas de gestação em gravidez anterior após amniocentese normal. Vigilância analítica da gravidez e ecografias obstétricas nas datas previstas sem alterações. Amniocentese por idade materna avançada com cariótipo 46,XX. Parto por cesariana às 40 semanas de gestação. O APGAR de 4/8/9 obrigou a reanimação com ventilação e oxigenoterapia. Aparecimento de petéquias e sufusões generalizadas com trombocitopenia de 16.000/mm3. Ecografia transfontanelar e RMN cerebral na UCIN revelaram hemorragia intraparenquimatosa parietal direita e cerebelar. Foi feito diagnóstico de TAINF por detecção de HPA-1 no sangue periférico paterno; estudo materno revelou ausência de HPA-1 e doseamento de anticorpos HPA1a/1a positivo. É orientada para a consulta de Hematologia, ORL e Oftalmologia do HPC e enviado relatório clínico para o Centro de Paralisia Cerebral de Coimbra (CPCC). É acompanhada nas consultas de Saúde Infantil na USF, cumprindo o calendário. Foi identificado estrabismo convergente na consulta dos quatro meses, aguardando observação pela Oftalmologia. Foi observada pelo CPCC não havendo, até à data, evidência de alterações neurológicas.

Discussão: Este caso clínico pretende demonstrar que o Médico de Família (MF), apesar de lidar com doenças frequentes, deve estar preparado para apoiar utentes/famílias perante doenças raras e complexas.

Cabe ao MF esclarecer dúvidas e tranquilizar esta família perante o futuro. A vigilância desta lactente deve ser partilhada entre os Cuidados de Saúde Primários e Secundários, tendo o MF um lugar privilegiado no acompanhamento e diagnóstico precoce de sequelas devido à proximidade que mantém com a comunidade.

ARTRITE IDIOPÁTICA JUVENIL: APLICAÇÃO DE PROGRAMA DE EXERCÍCIO FÍSICO

Sílvio Torra Carvalho[1], Raquel Sousa Figueiral[2], Margarida Guedes[3], Lurdes Palhau[2]

[1] Serviço de MFR, H Dr. Nélio Mendonça, Funchal

[2] S. Fisiatria, CHP

[3] S. Pediatria, HMPia, DCA, CHP

Introdução: A Artrite Idiopática Juvenil (AIJ) é a patologia articular crónica mais frequente nas crianças, com uma incidência de 13,9 por 100000 por ano.

Segundo a *American Rheumatism Association* é definida como: a presença de inflamação articular durante 6 ou mais semanas, em indivíduos com menos de 16 anos. e após a exclusão de outras patologias.

Segundo indicações terapêuticas recentes, o exercício físico é considerado um componente importante do tratamento da AIJ.

Em Agosto de 2009, foi criado pelo Serviço de Fisiatria do CHP um programa de exercício físico específico e individualizado para doentes com Artrite Idiopática Juvenil (AIJ).

Objectivos: O objectivo deste trabalho é a apresentação da comparação dos resultados antes e depois da aplicação do Programa de Exercício Físico para doentes com Artrite Idiopática Juvenil (AIJ).

Material e Métodos: A amostra de doentes foi avaliada antes e após a conclusão do programa de exercício físico através da aplicação de um protocolo criado para o efeito.

Esse protocolo incluía a colheita da história clínica, realização de exame objectivo, requisição de exames auxiliares de diagnóstico prévios à realização de exercício físico se necessários, classificação funcional segundo o *American College of Rheumatology*, e a avaliação da capacidade física (força e endurance muscular, flexibilidade e capacidade cardiorrespiratória pela aplicação do protocolo de McMaster).

Após a aplicação deste protocolo, dependendo das condições médicas e factores de risco do doente foi definido um programa de exercício físico individualizado.

Após o programa de exercício físico foi novamente aplicado o mesmo protocolo.

Os dados dos protocolos foram analisados retrospectivamente, comparados entre si e com estudos existentes

Resultados: Fizeram parte deste estudo cinco crianças com AIJ e idades compreendidas entre os oito e os 17 anos. Observou–se uma melhoria na média dos resultados nos testes de resistência muscular após o programa de exercício físico (1RM pré–intervenção– 20,35Kg; 1RM pós–intervenção– 26Kg; Knee push–up test pré–intervenção– 11,8; knee push–up test pós–intervenção– 15,2; curl up test pré–intervenção– 22,6; curl up test pós–intervenção– 31,6. Observou–se igualmente uma melhoria, em média, no desempenho no protocolo de McMaster após a conclusão do programa de exercício físico (Ao 6º minuto, frequência cardíaca pré–intervenção foi de 135bpm vs 133bpm pós–intervenção) Registou–se um decréscimo na escala de borg (15,25 pré–intervenção vs 14,25 pós intervenção).

Discussão: O exercício físico tem assumido nos últimos anos um papel importante como modalidade terapêutica na AIJ. No entanto, existem poucos estudos na literatura sobre a aplicação destes programas, pelo que este estudo piloto visou obter resultados preliminares neste campo.

Embora a amostragem seja pequena e apresente uma grande variabilidade, nomeadamente em relação à idade e sexo dos doentes, verificou–se uma melhoria nos resultados dos testes de resistência muscular e no protocolo de McMaster em todos os doentes.

Este estudo abre portanto uma janela de oportunidade para a execução de novos estudos que venham a reforçar os resultados já obtidos.

ADENOPATIA SUPRACLAVICULAR EM ADOLESCENTE COM ACNE

Filipa Almeida[1], Cláudia Melo[1], Joana Grenha[1], Fernanda Carvalho[1], Sónia Carvalho[1], Paula Fonseca[1]
[1] S. Pediatria, U. Famalicão, CH Médio Ave

Introdução: As adenopatias são um motivo frequente de consulta em Pediatria. Em geral, são secundárias a processos benignos e auto-limitados, mas podem corresponder a etiologias de maior gravidade, como neoplasias. Os gânglios palpáveis na região supraclavicular consideram-se patológicos independentemente do tamanho e idade e são malignos em até 75% dos casos.

Caso clínico: Rapaz de 13 anos, referenciado à consulta de Adolescentes por adenopatias cervicais e supraclavicular direita com seis meses de evolução, tendo sido internado para estudo etiológico. Referia perda ponderal de 3 kg. Negava anorexia, astenia, sintomas respiratórios ou infecções respiratórias nestes últimos meses. Ao exame físico, apresentava adenomegalias cervicais bilaterais infra-centimétricas e uma adenomegalia supra-clavicular direita com cerca de 1,5 cm de diâmetro, móvel, mole, e indolor. Sem outras adenomegalias palpáveis. Objetivado acne nódulo-quístico na face e região anterior e posterior do tórax. Restante exame sem alterações relevantes.

Realizou ecografia do pescoço que revelou gânglio na região supraclavicular direita com 20x8mm, e gânglios mais pequenos ao longo do eixo jugulo-carotídeo bilateralmente e inferiores a 4mm. Radiografia do tórax, ecografia mamária, abdominal e testicular sem alterações. Estudo analítico sem alterações relevantes. Serologias para EBV, CMV, Hepatite B e C, HIV, toxoplasmose negativas. Foi efetuada biopsia excisional do gânglio supraclavicular. O exame histológico revelou uma linfadenite reactiva de carácter inespecífico.

Discussão: Perante uma adenopatia supraclavicular é necessário excluir malignidade ou outras afeções graves. Neste caso a biopsia excisional permitiu excluir neoplasia. O acne exuberante neste adolescente surge como diagnóstico etiológico mais provável desta adenopatia. O seu tratamento é fundamental, não só como forma de eliminar a inflamação, diminuir a produção de sebo, reduzir a população microbiana e evitar as cicatrizes, mas também pelo profundo impacto que o acne tem no estado psicológico, nas atividades quotidianas e relações sociais na vida de um adolescente.

ALERGIA ÀS PROTEÍNAS DO LEITE DE VACA NUMA ADOLESCENTE – CASO CLÍNICO

Joana Rodrigues[1], Fernanda Carvalho[1]
[1] S. Pediatria, U. Famalicão, CH Médio Ave

Introdução: A alergia às proteínas do leite de vaca é a alergia alimentar mais comum na criança. Manifesta-se habitualmente nos primeiros meses de vida e estima-se que mais de 80% destas crianças adquira tolerância até aos cinco anos. Existem poucos casos descritos na literatura de adolescentes e adultos com manifestações alérgicas relacionadas com a ingestão de leite de vaca. Nestas situações a história clínica é fundamental para orientar a investigação subsequente.

Caso Clínico: Adolescente de 14 anos, sexo feminino, seguida em consulta de Alergologia Pediátrica desde os três anos por rinite alérgica e asma intermitente ligeira. Apresenta IgE específica elevada e testes cutâneos em picada positivos para ácaros (D.pteronyssinus e D.farinae). Actualmente a fazer apenas medicação de alívio com anti-histamínico, corticóide nasal e ß2-agonista. Em Janeiro de 2011 inicia rouquidão persistente que responde parcialmente à corticoterapia sistémica de curta duração. É observada por Otorrinolaringologia em Fevereiro, sendo excluídas causas orgânica ou funcional para a rouquidão. É referenciada para consulta de Terapia da fala e Psicoterapia. Ao fim de quatro meses de vigilância, mantendo a rouquidão, começa a relacionar o aparecimento do sintoma com a ingestão de leite de vaca. Realiza testes cutâneos em picada e IgE específica para ?-lactoalbumina, ß-lactoglobulina e caseína que são negativos. No entanto, após evicção do leite de vaca da dieta, ocorre resolução da rouquidão, sugerindo a existência de alergia às proteínas do leite de vaca. Em Outubro de 2011 realiza prova de provocação com dupla ocultação controlada por placebo que não induz sintomas. É feita então uma prova de provocação aberta com aparecimento da sintomatologia nas oito horas após ingestão de leite de vaca.

Discussão: O espectro alargado de manifestações clínicas de alergia alimentar, nomeadamente às proteínas do leite de vaca, dificulta por vezes o diagnóstico. Neste caso, a idade e o quadro clínico não permitiam uma conclusão diagnóstica segura. A resolução da sintomatologia após evicção do leite de vaca foi um achado essencial.

A prova de provocação com dupla ocultação controlada com placebo é o melhor método para a confirmação diagnóstica. Quando esta é negativa a prova de provocação aberta é uma alternativa, valorizando os sintomas ou sinais inequivocamente objectiváveis, como é o caso da rouquidão. Sabemos porém que 50 a 90% dos casos de alergia alimentar não são confirmados por provas específicas.

DOIS CASOS CLÍNICOS – UM ESPECTRO DA MESMA DOENÇA…

Ana Teresa Gil[1], Maria Miguel Almiro[2], Ângela Almeida[2], Maria Manuela Loureiro[3], Margarida Gonçalo[4], Jorge Vaz Duarte[5], Clara Diogo[5]
[1] Interna de Pediatria, H Pediátrico de Coimbra
[2] Interna de Pediatria, H Infante D. Pedro, Aveiro
[3] Dermatologista, H Infante D. Pedro, Aveiro
[4] Dermatologista, H da Universidade de Coimbra
[5] Pediatra, H Infante D. Pedro, Aveiro

Introdução: O eritema multiforme (EM), geralmente auto-limitado, é considerado uma reação de hipersensibilidade com múltiplos fatores desencadeantes, desde fármacos a agentes infeciosos. A maioria dos autores considera-o não como uma doença única mas como um espectro clínico em que a forma

minor apresenta apenas lesões cutâneas e a forma major se caracteriza por envolvimento adicional de uma ou mais mucosas. Síndrome de Steven-Johnson e necrose epidermoide tóxica são considerados variantes de um espectro distinto, com maior gravidade e lesões clinicamente diferentes.

Caso 1: Rapaz, 12 anos, com herpes labial recorrente, observado no S. Urgência por lesões papulo-vesiculares e crostosas na face e membros, impetiginizadas nos lábios e úlceras da mucosa jugal, medicado com amoxicilina e ácido clavulâmico e analgésicos. Regressa 48H depois por agravamento das lesões, ficando internado no S. Pediatria. Por tosse e alterações à auscultação pulmonar, fez radiografia do tórax, revelando infiltrado intersticial bilateral e serologia IgM para Mycoplasma pneumoniae que foi positiva, pelo que iniciou eritromicina. Fez biópsia de uma das lesões cutâneas que confirmou diagnóstico de EM major. Teve boa evolução clínica, sob antibioterapia e tratamento de suporte, com resolução progressiva das lesões e do quadro respiratório.

Caso 2: Rapaz, sete anos, previamente saudável, medicado 48H antes com amoxicilina e antipiréticos por pneumonia, é trazido ao S. Urgência por hiperémia conjuntival bilateral, lesões ulceradas nos lábios e mucosa jugal e vesículas dispersas pelo corpo. Decidido internamento sob aciclovir por suspeita de varicela. Em D2 de internamento constatado envolvimento da mucosa nasal e genital, pelo que foi colocada a hipótese diagnóstica de EM major. Efetuou serologia IgM para Mycoplasma pneumoniae, que foi positiva, o que motivou substituição de amoxicilina por claritromicina em D4. Em D6 por aparecimento de exantema com lesões em alvo iniciou corticoterapia. Teve boa evolução clínica, com resolução completa das lesões.

Discussão: O EM é uma entidade clínica que engloba um grande espectro de apresentações, de gravidade variável, podendo mesmo ser fatal nas suas formas mais graves. O diagnóstico é sobretudo clínico e é essencial uma anamnese minuciosa para detectar eventuais fatores precipitantes. Nestes dois casos, a sobreposição de vários agentes infeciosos e medicamentosos, dificulta a definição de um fator desencadeante único.

BOLETIM DE SAÚDE INFANTIL E JUVENIL – INSTRUMENTO SUBAPROVEITADO?

Mónica Lopes[1], Maria Inês Monteiro[2], Isabel Nunes[2], Lúcia Gomes[2], Miguel Costa[2]

[1] USF Fiães – ACES Entre Douro e Vouga I

[2] S. Pediatria, CH Entre Douro e Vouga

Objectivos: O Boletim de Saúde Infantil e Juvenil (BSIJ), criado em 1981 foi sucessivamente actualizado e destina-se ao registo dos factos mais importantes da saúde da criança e do jovem. Quando devidamente preenchido, permite uma melhor articulação entre os cuidados primários e secundários de saúde, sendo um útil veículo de informação. O objectivo desde trabalho é avaliar a qualidade de registos do BSIJ e sua eventual utilização como meio de comunicação entre os cuidados de saúde primários e secundários, bem como a importância dada ao mesmo pelos pais.

Metodologia: Avaliação da qualidade de registos.

Amostra: Crianças presentes na sala de espera da Consulta externa do Serviço de Pediatria (100 utentes) e do Serviço de Urgência do CHEDV (100 utentes). Período de estudo: 13 a 28 de Outubro de 2011. Variáveis: Idade, Sexo, Seguimento (Médico de Família, Pediatra, Hospital, mais do que um nível de cuidados); Preenchimento correcto: Consultas; Notas (registo de internamentos, consultas externas ou episódios de urgência); Opinião dos pais sobre o BSIJ. Padrão de Qualidade: Preenchimento correcto das consultas: 90% - bom; 75-89% - suficiente; < 75% - insuficiente. Fonte de dados: BSIJ e entrevista aos pais das crianças.

Resultados: Das 200 crianças estudadas, 56% eram do sexo feminino, com uma idade média de cinco anos e 11 meses (Mínimo - dois meses – máximo - 17 anos). Quanto ao preenchimento das consultas, os resultados obtidos em todos os níveis de cuidados apresentam um padrão de qualidade insuficiente.

Em termos de preenchimento do capítulo “Notas” do BSIJ, das crianças internadas, apenas 44,2% apresentavam registo do mesmo; das crianças que já frequentaram ou que ainda frequentam a consulta externa, 42% têm registo; e das crianças que recorreram ao serviço de urgência, 28,4% têm registo dos episódios.

Quando questionados os pais, sobre a opinião dos mesmos quanto a importância do BSIJ, a maioria referiu ser um instrumento importante (51,5%).

Conclusões: Verificamos que o BSIJ não está a ser um instrumento de comunicação entre os cuidados de saúde primários e secundários, uma vez que o seu preenchimento teve um padrão de qualidade insuficiente.

Assim, é importante que se estimule a utilização do BSIJ entre profissionais de saúde e que se demonstre aos pais a importância do mesmo em cada contacto com os serviços de saúde.

PORQUE RECORREM OS ADOLESCENTES AO SERVIÇO DE URGÊNCIA…

Joana Cotrim[1], Joana Carvalho[1], Clara Preto[1], Helena Pereira[1], Miguel Cunha[1], Nilza Ferreira[1]

[1] S. Pediatria, CH Trás-os-Montes e Alto Douro

Introdução: O alargamento da idade de atendimento no Serviço de Urgência de Pediatria (SU) coloca novos desafios ao pediatra. No Centro Hospitalar de Trás-os-Montes e Alto Douro existem duas realidades diferentes de admissão no SU de Pediatria: na Unidade de Vila Real a admissão é sujeita a referenciação prévia ou autorizada pelo pediatra e na Unidade de Chaves a urgência é “aberta”.

Objectivos: Analisar o recurso ao SU pelos adolescentes (dos 10 aos 17 anos e 364 dias) e identificar e caracterizar as causas que o motivam. Analisar e comparar as características e resultados de uma urgência referenciada e “aberta”.

Material e métodos: Análise retrospectiva dos registos informáticos e em papel dos episódios de urgência de adolescentes observados no Serviço de Urgência de Pediatria da Unidade

de Vila Real e da Unidade de Chaves no mês de Janeiro de 2011.

Resultados: No período analisado registaram-se na Unidade de Vila Real 230 episódios de urgência no grupo etário estudado, com 10% de reobservações. Na Unidade de Chaves registaram-se 361 episódios de urgência e 17.5% reobservações.

Nas duas unidades a faixa etária predominante foi dos 10 aos 13 anos. Na unidade de Vila Real, 68,3% dos episódios tiveram origem no exterior e 27,4% foram referenciados dos Cuidados de Saúde Primários. Na unidade de Chaves aproximadamente 99% dos doentes recorreram ao SU sem referenciação prévia, sendo aplicada Triagem de Manchester a todos os adolescentes admitidos e tendo sido atribuída cor verde a 54.8% dos casos.

Os principais motivos de recurso ao SU foram semelhantes nas duas unidades, com predomínio das queixas de febre, sintomas otorrinolaringológicos, gastro-intestinais e respiratórios.

Na maioria dos casos não foram realizados exames complementares de diagnóstico.

Na alta, os diagnósticos mais frequentes foram de patologia infecciosa nas duas unidades. São de referir admissões por intoxicação alcoólica e gravidez. A maioria dos doentes observados em ambas as unidades teve alta para o domicílio.

Conclusões: A maioria dos adolescentes recorre ao SU sem referenciação, qualquer que seja a forma de admissão pré-estabelecida. A grande percentagem de adolescentes na fase precoce da adolescência justifica os diagnósticos encontrados e a orientação seguida parece reflectir a baixa mortalidade e morbilidade associadas à patologia observada. Algumas patologias realçam a necessidade de formação do pediatra na área da Medicina do Adolescente.

INTOXICAÇÕES VOLUNTÁRIAS EM ADOLESCENTES - CASUÍSTICA DE 2 ANOS DE RECORRÊNCIA AO SERVIÇO DE URGÊNCIA DE UM HOSPITAL DISTRITAL

Isabel Nunes[1], Joana Monteiro[1], Joana Amorim[2], Rita Jorge[3], Sofia Ferreira[1], Miguel Costa[1], Lúcia Gomes[1]

[1] CH Entre Douro e Vouga

[2] CH Porto

[3] H São João

Objectivos: A adolescência é um período de crescimento e maturação física e emocional em que a procura de novas experiências pode conduzir a comportamentos de risco. As intoxicações voluntárias são causa frequente de recorrência de adolescentes ao Serviço de Urgência (SU) e causa importante de morbilidade.

O objectivo deste trabalho é caracterizar a população de adolescentes que recorreu ao SU por intoxicação voluntária durante os anos de 2009 e 2010 e o tipo de intoxicações encontradas.

Material e Métodos: Estudo descritivo por análise de processos clínicos/registos de urgência dos adolescentes entre 11-17 anos que recorreram ao SU do CHEDV de Janeiro/2009 a Dezembro/2010 por intoxicação voluntária. Foram analisados parâmetros demográficos, tipo de intoxicação, manifestações clínicas, exames auxiliares (EA), terapêutica e orientação dos doentes.

Resultados: O estudo incluiu 141 adolescentes (0,54% de todos os adolescentes admitidos no SU); 53,7% sexo feminino com média de idades 15,7 anos (min11-max17). Os adolescentes foram classificados de acordo com a fase da adolescência (11-14 anos: precoce (AP) 15,2%; 15-16 anos: intermediária (AI) 54,3%; 17 anos: tardia (AT) 30,4%).

A incidência foi maior ao fim-de-semana sendo o período de maior recorrência das 0h-6h (37,8%).

O motivo de admissão mais frequente foi a intoxicação alcoólica (59,7%) seguido da medicamentosa (30,2%). O motivo de consumo foi desconhecido em 57,2% e em 20% foram detectadas situações de risco social. Em 2,2% dos casos foi identificada ideação suicida.

As manifestações clínicas mais comuns foram as neurológicas (58,3%) e gastrointestinais (37,4%); a terapêutica mais frequente foi a fluidoterapia (84,9%) e a lavagem gástrica (38%).

Nos antecedentes, 15,4% já haviam recorrido ao SU anteriormente por intoxicações voluntárias e 10,8% tinham patologia psiquiátrica.

A grande maioria dos doentes teve alta do SU em menos de 24h (88,5%), destes 33,1% foram referenciados (13,7% Consulta de pedopsiquiatria, 10,1% Consulta de adolescentes, 4,1% Serviço Social).

Conclusões: As intoxicações voluntárias em adolescentes mais frequentes nesta série foram as alcoólicas.

A recorrência ao SU por intoxicação é motivo de realização de EA na grande maioria dos doentes e, frequentemente há necessidade de orientação multidisciplinar. Os autores salientam a importância desta nova realidade com a qual os pediatras são cada vez mais confrontados, e que constitui mais um desafio na pratica diária.

ALTERAÇÕES DA DIFERENCIAÇÃO SEXUAL – A IMPORTÂNCIA DE UMA ABORDAGEM MULTIDISCIPLINAR

Ana Cristina Freitas[1], Joana Correia[1], Anabela Bandeira[1], Margarida Azevedo[2], Zulmira Correia[3], Cidade Rodrigues [4], Helena Cardoso[5], Maria João Oliveira[6], Teresa Borges[6]

[1] S. Pediatria, HMPia, DCA, CHP

[2] S. Neonatologia/Pediatria, CH Entre Douro e Vouga

[3] Dep. Pedopsiquiatria, CHP

[4] S. Cirurgia Pediátrica, HMPia, DCA, CHP

[5] S. Endocrinologia, CHP

[6] U. Endocrinologia Pediátrica, DCA, CHP

Introdução: As alterações da diferenciação sexual são patologias raras, complexas, que englobam uma grande diversidade de etiologias e que exigem uma abordagem multidisciplinar em centros de referência. A hiperplasia supra–renal congénita forma clássica, doença autossómica recessiva e rara, constitui

a principal causa de alteração da diferenciação sexual no recém –nascido (RN) do sexo feminino.

Caso Clínico: RN, fruto de uma gestação vigiada, com serologias e ecografias pré–natais seriadas sem alterações identificadas. Parto eutócico, de termo, sem intercorrências; somatometria adequada. Ao exame objectivo apresentava genitais ambíguos compatíveis com estádio de Prader tipo IV, sem gónadas palpáveis. Realizou em D2 de vida cariótipo (46XX) e ecografia abdominopélvica, que confirmou a presença de útero e ovário direito. Perante a alteração da diferenciação sexual em recém–nascida com genótipo feminino foi pedido o seguinte estudo analítico: 17–hidroxiprogesterona 322 ng/mL (valores de referencia para idade: 3,28–10,84 ng/mL), testosterona total 13,3 ng/mL (valores de referencia para idade: 0,4–1,4 ng/mL), valores normais de cortisol e ratio aldosterona/renina activa, ionograma e equilíbrio ácido–base. Desta forma estabeleceu–se o diagnóstico de hiperplasia congénita da supra–renal na forma clássica virilizante. Foi avaliada por Endocrinologia e Cirurgia Pediátricas e iniciou terapêutica oral com hidrocortisona, fludrocortisona e suplementos de sódio. Foi ainda solicitada a orientação dos pais pela Pedopsiquiatria. Actualmente a lactente tem 2 meses, apresenta uma boa evolução estaturoponderal, não se tendo registado descompensações metabólicas. Aguarda actualmente o resultado do estudo do gene CYP21A2.

Comentários: Com este caso, os autores pretendem alertar para a importância da abordagem multidisciplinar destes casos complexos por equipas experientes, de forma a poder ser definido com a maior brevidade possível o género do RN e assim encurtar o período de indefinição e angústia pelo qual passam os pais.

CVC E INFECÇÃO - UM ANO DA EXPERIÊNCIA DO SERVIÇO DE CIRURGIA PEDIÁTRICA

Catarina Mendes[1], Joana Pereira[1], Guilhermina Reis[1], Cristina Garrido[1], Ribeiro-Castro[1]
[1] S. Cirurgia Pediátrica e S. Pediatria, HMPia, DCA, CHP

Introdução: A utilização de cateteres venosos centrais (CVCs) associa-se a risco de infeções locais e sistémicas. Existem poucos estudos de prevalência de infeção relacionada com catéter na população pediátrica, sobretudo efetuados em unidades de cuidados intensivos e doentes oncológicos. Estes estudos demonstraram que o risco de infeção pode ser diminuído com a instituição de protocolos de colocação e manutenção dos CVCs e formação dos profissionais de saúde.

Objetivos: Caracterização da prevalência de infeção relacionada com CVC numa amostra de crianças do Hospital Maria Pia (HMP) e identificação de factores de risco associados.

Material e métodos: Estudo retrospetivo, com inclusão de todos os doentes que colocaram CVC no ano de 2010 no HMP. Foram recolhidos dados demográficos, clínicos e epidemiológicos com recurso aos processos clínicos, tendo sido analisada a prevalência de infeção num período de follow-up de 18 meses. Definiu-se sépsis relacionada com cateter a presença de sinais clínicos de bacteriemia com isolamento de agente na hemocultura de cateter e de sangue periférico; ou, no caso de estas serem negativas, necessidade de tratamento hospitalar e melhoria após antibioterapia dirigida sem infeção aparente noutro local.

Resultados: No ano de 2010 foram colocados 59 catéteres num total de 46 crianças. A percentagem de sépsis relacionada com cateter foi de 13,56% (n=8); seis em internamento e dois em ambulatório. O intervalo médio até ocorrência de infecção, no período considerado, foi nestes doentes de 219,4 dias de cateter. Os agentes implicados foram: Staphylococcus aureus meticilino sensível (n=3), Acinetobacter baumanni (n=1), Staphylococcus haemolyticus, (n=1), Raoutella planticola (n=1). Num dos casos houve mais do que um microrganismo isolado e noutro não foi identificado agente.

Conclusões: A grande heterogeneidade das situações clínicas, com elevada prevalência de doenças crónicas, envolvendo diferentes equipas de trabalho, torna difícil a comparação da prevalência de infeção relacionada com catéter com os estudos publicados na literatura. Esta análise corresponde à primeira etapa de um projecto que pretende englobar um período pós intervenção, a efectuar após instituição de um protocolo de consensos de colocação e manutenção dos CVCs.

TRANSFERÊNCIAS POR SUSPEITA DE INVAGINAÇÃO INTESTINAL, DA URGÊNCIA PEDIÁTRICA DO HOSPITAL DE SANTO ANDRÉ, LEIRIA

Ricardo Monteiro[1], Cândida Cancelinha[1], Dora Martins[1], Ester Gama[1]
[1] S. Pediatria, H Santo André, CH Leiria-Pombal

Introdução: A invaginação intestinal é causa frequente de oclusão intestinal na criança. A tríade clássica (dor abdominal, rectorragia e massa abdominal palpável) nem sempre está presente, podendo surgir tardiamente. A ecografia abdominal é o exame de eleição.

Objetivos: Conhecer o total de transferências por suspeita de invaginação intestinal; caracterizar a clínica, exames complementares e terapêutica efetuados, patologia subjacente e evolução.

Material e Métodos: Estudo retrospetivo descritivo, com consulta dos processos clínicos das crianças transferidas com suspeita de invaginação intestinal, entre 1 de Junho de 2007 a 31 de Maio de 2011.

Resultados: Durante este período, transferiram-se 21 crianças com suspeita de invaginação intestinal para Hospital Central. Confirmou-se este diagnóstico em 14 (67%), 57% do sexo masculino, com idade compreendida entre cinco meses e 12 anos (50% no primeiro ano de vida). As manifestações principais foram dor abdominal (71%) e vómitos (64%). A tríade clássica nunca esteve presente. Retorragia ocorreu em apenas duas crianças e em duas irritabilidade/prostração foram os únicos sinais evocadores. Em todos os casos houve confirmação diagnóstica por ecografia abdominal, com redução espontânea

(RE) em quatro. A abordagem terapêutica inicial foi por redução hidrostática (RH) em oito e cirúrgica (RC) em duas. No entanto, seis crianças submetidas a RH vieram a necessitar de RC, quatro das quais com quadro superior a 24h de evolução. Não houve complicações associadas a RH ou RC e não se verificaram recorrências. Uma criança apresentava Linfoma de Burkitt.

Os casos não confirmados tinham idades compreendidas entre cinco meses e cinco anos; 57% pertencia ao sexo feminino. A maioria apresentou dor abdominal (86%) e vómitos (72%). Apenas uma realizou ecografia abdominal no nosso Hospital com achados compatíveis com invaginação mas verificando-se depois tratar-se de neuroblastoma retroperitoneal. Os outros diagnósticos foram hérnia diafragmática com torção gástrica, pneumonia da base e gastrenterite.

Conclusões: Os sintomas mais frequentes foram dor abdominal e vómitos nos dois grupos, à semelhança do descrito na literatura. Não se verificou a tríade clássica. Apenas se encontrou patologia subjacente na criança mais velha. A ecografia teve grande sensibilidade diagnostica. A RH constituiu uma forma de abordagem segura mas, na maioria, não eficaz, questionando-se a importância do tempo de evolução. Dos casos não confirmados, não se pode excluir a possibilidade de invaginação com RE.

ÓRGÃOS INTRA-ABDOMINAIS ERRANTES

Angélica Osório[1], João Moreira-Pinto[1], Joana Pereira[1], Fernanda Marcelino[2], J.A. Ferreira de Sousa[1], Luísa Oliveira[1], J.A. Cidade-Rodrigues[1]

[1] S. Cirurgia Pediátrica, H Maria Pia, DCA, CHP

[2] U. Cuidados Intensivos, H Maria Pia, DCA, CHP

Objectivo: os órgãos intra-abdominais errantes (wandering organs) são pouco frequentes na práctica clínica. Na literatura moderna só existem sete casos descritos de fígado errante (FE). O baço errante (BE), ainda que mais frequente, também é raro. O nosso objectivo é fazer uma revisão da literatura e analizar a incidência e tratamento de ambos no nosso Hospital.

Material e Métodos: Estudo retrospectivo incluíndo os pacientes com órgão intra-abdominal errante seguidos no nosso Hospital no últimos cinco anos.

Resultados: Paciente de oito anos de idade com BE admitida no Serviço de Urgência com dor abdominal tipo cólica, à esquerda com seis dias de evolução. Nas ecografias e TC abdómino-pélvica foi diagnosticado um baço em posição pélvica com torção do pedículo vascular. Foi submetida a laparotomia de urgência com destorção do pedículo, posicionamento anatómico e fixação do baço através da confecção de uma bolsa peritoneal. Sem intercorrências no pos-operatório, com um período de seguimento de nove meses.

Paciente de três dias de vida admitido na Unidade de Cuidados Intensivos por dificuldade respiratória. Apresentava ainda dismorfia facial, criptorquidia bilateral, patologia renal e cardíaca. Em D8 vida iniciou quadro de intolerância alimentar irregular. Aos três meses de vida, diferentes radiografias abdominais evidenciavam o fígado ocupando alternadamente o quadrante superior direito e esquerdo. A intolerância alimentar melhorava com o posicionamento do recém-nascido em decúbito lateral direito. Foi adoptado um tratamento conservador por forma a realizar a hepatopexia em idade mais avançada. Sem intercorrências, com período de seguimento de 15 meses.

Conclusão: Assumir uma atitude conservadora ou cirúrgica no FE é um desafio em que todos os riscos e benefícios têm de ser ponderados. O compromisso vascular agudo não parece ser o maior risco desta condição. Antes, estes pacientes parecem ser propensos a obstrução do cólon. Por outro lado, o diagnóstico de BE implica uma intervenção cirúrgica imediata, mesmo se assintomático, uma vez que o risco de torção e consequente perda do baço é muito alto.

INSTRUÇÕES AOS AUTORES

A Revista **NASCER E CRESCER** dirige-se a todos os profissionais de saúde com interesse na área da Saúde Materno Infantil e publica artigos científicos relacionados com a Pediatria, Perinatologia, Saúde Mental da Infância e Adolescência, Bioética e Gestão Hospitalar. Os Editoriais, os artigos de Homenagem e artigos de âmbito cultural são publicados a pedido da Direcção da Revista. A revista publica artigos originais, de revisão, casos clínicos e artigos de opinião. Os artigos propostos não podem ter sido objecto de qualquer outro tipo de publicação. As opiniões expressas são da inteira responsabilidade dos autores. Os artigos publicados ficarão de inteira propriedade da Revista e não poderão ser reproduzidos, no todo ou em parte, sem prévia autorização dos editores.

Manuscrito: Os trabalhos devem ser enviados à Direcção da Revista Nascer e Crescer – Hospital Crianças Maria Pia – Rua da Boavista, 827 – 4050-111 Porto, ou endereçados a

nascerecrescer.hmp@chporto.min-saude.pt

como documento anexo em qualquer versão actual de Microsoft Word, acompanhados da declaração de autoria. Todos os elementos do trabalho, incluindo a iconografia, se remetidos por correio, devem ser enviados em formato electrónico.

Os artigos deverão ser redigidos conforme as normas abaixo indicadas e cabe ao Editor a responsabilidade de os:

- aceitar sem modificações,
- aceitar após alterações propostas,
- ou rejeitar,

com base no parecer de pelo menos dois revisores que os analisarão de forma anónima. Os pareceres dos peritos e os motivos de recusa serão sempre comunicados aos autores.

Consentimento informado e aprovação pela Comissão de Ética: É da responsabilidade dos autores garantir que são respeitados os princípios éticos e deontológicos, bem como, a legislação e as normas aplicáveis, conforme recomendado na ***Declaração de Helsínquia***. Nos estudos experimentais, é obrigatório que os autores mencionem a existência e aplicação de consentimento informado dos participantes, assim como a aprovação do protocolo pela Comissão de Ética. Deve constar declaração de conflito de interesses ou financiamento.

NORMAS DE PUBLICAÇÃO

A Revista Nascer e Crescer subscreve os requisitos para apresentação de manuscritos a revistas biomédicas elaboradas pela Comissão Internacional de Editores de Revistas Médicas (***Uniform Requirements for Manuscripts submitted to biomedical journals***. http://www.icmje.org. ***Updated October 2008).*** Todos os elementos do trabalho incluindo a iconografia, devem ser enviados em suporte electrónico.

O trabalho deve ser apresentado na seguinte ordem:

1- Título em português e em inglês; 2- Autores; 3- Resumo em português e inglês. Palavras--chave e Keywords; 4- Texto; 5- Bibliografia; 6- Legendas; 7- Figuras; 8- Quadros; 9- Agradecimentos e esclarecimentos; 10- Em destaque.

As páginas devem ser numeradas segundo a sequência referida atrás. No caso de haver segunda versão do trabalho, este deve também ser enviado em formato electrónico.

Títulos e autores: Escrito na primeira página, em português e em inglês, o título deve ser o mais conciso e explícito possível. A indicação dos autores deve ser feita pelo nome clínico ou com a(s) inicial(ais) do(s) primeiro(s) nome(s), seguida do apelido e devem constar os títulos ou cargos de todos os autores, bem como as afiliações profissionais. No fundo da página devem constar os organismos, departamentos ou serviços hospitalares ou outros em que os autores exercem a sua actividade, o centro onde o trabalho foi executado, os contactos do autor responsável pela correspondência (endereço postal, endereço electrónico e telefone).

Resumo e palavras-chave: O resumo deverá ser redigido na língua utilizada no texto e sempre em português e em inglês. No que respeita aos artigos originais deverá compreender no máximo 250 palavras e ser elaborado segundo o seguinte formato: Introdução, Objectivos, Material e Métodos, Resultados e Conclusões. Os artigos de revisão devem ser estruturados da seguinte forma: Introdução, Objectivos, Desenvolvimento e Conclusões. Relativamente aos casos clínicos, não deve exceder 150 palavras e deve ser estruturado em Introdução, Caso Clínico e Discussão/Conclusões. Abaixo do resumo deverá constar uma lista de três a dez palavras-chave, em Português e Inglês, por ordem alfabética, que servirão de base à indexação do artigo. Os termos devem estar em concordância com o ***Medical Subject Headings (MeSH).***

Texto: O texto poderá ser apresentado em português, inglês, francês ou espanhol. Os artigos originais devem ser elaborados com a seguinte organização: Introdução; Material e Métodos; Resultados; Discussão e Conclusões. Os artigos de revisão devem obedecer à seguinte estrutura: Introdução, Objectivos, Desenvolvimento e Conclusões. Os casos clínicos devem ser exemplares, devidamente estudados e discutidos e conter uma breve introdução, a descrição do(s) caso(s) e uma discussão sucinta que incluirá uma conclusão sumária. As abreviaturas utilizadas devem ser objecto de especificação anterior. Não se aceitam abreviaturas nos títulos dos trabalhos. Os parâmetros ou valores medidos devem ser expressos em unidades internacionais (SI units, The SI for the Health Professions, WHO, 1977), utilizando para tal as respectivas abreviaturas adoptadas em Portugal. Os números de 1 a 10 devem ser escritos por extenso, excepto quando têm decimais ou se usam para unidades de medida. Números superiores a 10 são escritos em algarismos árabes, excepto se no início da frase.

Bibliografia: As referências devem ser classificadas e numeradas por ordem de entrada no texto, com algarismos árabes. Os números devem seguir a ordem do texto, e ser colocados superiores à linha. Serão no máximo 40 para artigos originais e 15 para casos clínicos. Os autores devem verificar se todas as referências estão conformes aos ***Uniform Requirements for Manuscript submitted to biomedical journals*** (www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html) e se utilizam os nomes abreviados das publicações adoptadas pelo ***Índex Medicus***. Os autores devem consultar a página NLM's Citing Medicine relativamente às recomendações de formato para os vários tipos de referência. Seguem-se alguns exemplos:

a) Revistas: listar os primeiros seis autores, seguidos de et al se ultrapassar 6, título do artigo, nome da revista (utilizar as abreviaturas do Index Medicus), ano, volume e páginas. Ex.: Haque KN, Zaidi MH SK,et al. Intravenous Immunoglobulin for prevention of sepsis in preterm and low birth weight infants. Pediatr Infect Dis 1986; 5:622-65.

b) Capítulos em livros: nome(s) e iniciais do(s) autor(es) do capítulo ou da contribuição. Nome e iniciais dos autores médicos, título do livro, cidade e nome da casa editora, ano de publicação, primeira e última páginas do capítulo. Ex.: Phillips SJ, Whisnant JP. Hypertension and stroke. In: Laragh JH, Brenner BM, editors. Hypertension: pathophysiology, diagnosis, and management. 2nd ed. New York: Raven Press; 1995. p. 465-78.

c) Livros: Nome(s) e iniciais do(s) autor(es). Título do livro. Número da edição. Cidade e nome da casa editora, ano de publicação e número de página. Ex.: Berne E. Principles of Group Treatment. New York: Oxford University Press, 1966:26.

Figuras e Quadros: Todas as ilustrações deverão ser apresentadas em formato digital de boa qualidade. Cada quadro e figura deverá ser numerado sequencialmente por ordem de referência no texto, ser apresentado em página individual e acompanhado de título e legenda explicativa quando necessário. Todas as abreviaturas ou símbolos necessitam de legenda. Se a figura ou quadro é cópia de uma publicação ou modificada, deve ser mencionada a sua origem e autorização para a sua utilização quando necessário. Fotografias ou exames complementares de doentes deverão impedir a sua identificação devendo ser acompanhadas pela autorização para a sua publicação dada pelo doente ou seu responsável legal.

O total de figuras e quadros não deve ultrapassar os oito para os artigos originais e cinco para os casos clínicos. As figuras ou quadros coloridos, ou os que ultrapassam os números atrás referidos, serão publicados a expensas dos autores.

Agradecimentos e esclarecimentos: Os agradecimentos e indicação de conflito de interesses de algum dos autores ou financiamento do estudo devem figurar na última página.

Destaque: Incluir três a quatro frases curtas (até 50 palavras cada) salientando os aspectos mais relevantes do trabalho. Estas deverão ser escritas em português e em inglês.

Modificações e Revisões: No caso do artigo ser aceite mas sujeito a modificações, estas devem ser realizadas pelos autores no prazo de quinze dias. As provas tipográficas serão enviadas aos autores em formato electrónico, contendo a indicação do prazo de revisão em função das necessidades de publicação da Revista. O não respeito do prazo desobriga a aceitação da revisão dos autores, sendo a mesma efectuada exclusivamente pelos serviços da Revista.

NASCER E CRESCER
revista do hospital de crianças maria pia
ano 2011, vol XX, n.º 3

INSTRUCTIONS FOR AUTHORS

The Journal **NASCER E CRESCER** is addressed to all professionals of Health with interest in the area of Maternal and Child/Adolescent Health and publishes scientific articles related with Paediatrics, Perinatology, Childhood and Adolescence Mental Health, Bioethics and Health Care Management. The Editorials, the articles of Homage and articles of cultural scope are published under request of the Direction of the journal. The Journal publishes original articles, review articles, case reports and opinion articles. The articles submitted must not have been published previously in any form. The opinions therein are the full responsibility of the authors. Published articles will remain the property of the Journal and may not be reproduced, in full or in part, without the prior consent of the editors.

Manuscripts for publication should be addressed to the editor of the journal: NASCER E CRESCER, Hospital Maria Pia, Rua da Boavista, 827 – 4050-111 Porto, Portugal, or to

nascerecrescer.hmp@chporto.min-saude.pt

and must be accompanied by the declaration of authorship by all authors. If using postal correspondence a full digital copy of the manuscript should also be sent.

Submitted articles should follow the instructions below, and are subject to an editorial screening process based on the opinion of at least two anonymous reviewers. Articles may be:

- accepted with no modifications,
- accepted with corrections or modifications,
- or rejected.

Authors will always be informed of the reasons for rejection or of the comments of the experts.

Informed consent and approval by the Ethics Committee: It is responsibility of the authors to guarantee the respect of the ethical and deontological principles, as well as legislation and norms applicable, as recommended by the ***Helsinki Declaration***. In research studies it is mandatory to have the written consent of the patient and the approval of the Ethics Committee, statement of conflict of interest and financial support.

MANUSCRIPT PREPARATION

Nascer e Crescer complies with the recommendations of the International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE) (***Uniform requirements for manuscripts submitted to biomedical journals***. http://www.icmje.org. ***Updated October 2008).***

All the components of the paper, including images must be submitted in electronic form. The papers must be presented as following: 1- Title in Portuguese and English; 2- Authors; 3- Abstract in Portuguese and English and key words; 4- Text; 5- References; 6- Legends; 7- Figures; 8- Tables; 9- Acknowledgements; 10- Highlights.

Pages should be numbered according the above sequence. If a second version of the paper is submitted, it should also be sent in electronic format.

Title and Authors: The first page should contain the title in Portuguese and English. The title should be concise and revealing. A separate page should contain name(s) degree(s), the authors' professional affiliations, the name and the contact details of the corresponding author (postal address, electronic address and telephone), and the name of the Institutions where the study was performed.

Abstract and Keywords: The abstract should be written in the same language of the text and always in Portuguese and English, provide on a separate page of not more than 250 words for original papers and a 150 words for case reports. For original papers the abstract should consist of four paragraphs, labelled Background, Methods, Results and Conclusions. Review articles should obey the following: Introduction, Past landmarks and Present developments and Conclusions. Case report abstracts should contain an Introduction, Case report and Discussion/Conclusions. Do not use abbreviations. Each abstract should be followed by the proposed Keywords in Portuguese and English in alphabetical order, minimum of three and maximum of ten. Use terms from the ***Medical Subject Headings*** from ***Index Medicus (MeSH)***.

Text: The text may be written in Portuguese, English, French or Spanish. The original articles should contain the following sections: Introduction; Material and Methods; Results; Discussion and Conclusions. The structure of review articles should include: Introduction, Past landmarks and Present developments and Conclusions. The case reports should be unique cases duly studied and discussed. They should contain: a brief Introduction, Case description and a succinct Discussion or Conclusion. Any abbreviation used should be spelled out the first time they are used. Abbreviations are not accepted in the titles of papers. Parameters or values measured should be expressed in international (SI units, The SI for the Health Professions, WHO, 1977), using the corresponding abbreviations adopted in Portugal. Numbers 1 to 10 should be written in full, except in the case of decimals or units of measurements. Numbers above 10 are written as figures except at the beginning of a sentence.

References: References are to be cited in the text by Arabic numerals, and in the order in which they are mentioned in the text. They should be limited to 40 to original papers and 15 to case reports. The journal complies with the reference style in the ***Uniform Requirements for Manuscripts Submitted to Biomedical Journals*** (www.nlm.nih.gov/bsd/uniform_requirements.html). Abbreviate journal titles according to the List of Journals Indexed in ***Index Medicus***. Authors should consult NLM's Citing Medicine for information on its recommended formats for a variety of reference types. The following details should be given in references to (a) journals, (b) chapters of books by other authors, or (c) books written or edited by the same author:

a) Journals: Names of all authors (except if there are more than six, in which case the first three are listed followed by "et al."), the title of the article, the name of the journal (using the abbreviations in Index Medicus), year, volume and pages. Ex: Haque KN, Zaidi MH SK,et al. Intravenous Immunoglobulin for prevention of sepsis in preterm and low birth weight infants. Pediatr Infect Dis 1986; 5:622-65
b) Chapters of books: Name(s) and initials of the author(s) of the chapter or contribution cited. Title and number of the chapter or contribution. Name and initials of the medical editors, title of book, city and name of publisher, year of publication, first and last page of the chapter. Ex: Phillips SJ, Whisnant JP. Hypertension and stroke. In: Laragh JH, Brenner BM, editors. Hypertension: pathophysiology, diagnosis, and management. 2nd ed. New York: Raven Press; 1995. p. 465-78.
c) Books: Name(s) and initials of the author(s). Title of the book. City and name of publisher, year of publication, page. Ex: Berne E. Principles of Group Treatment. New York: Oxford University Press, 1966:26.

Tables and Figures: All illustrations should be in digital format of high quality. Each table and figure should be numbered in sequence, in the order in which they are referenced in the text. They should each have their own page and bear an explanatory title and caption when necessary. All abbreviations and symbols need a caption. If the illustration has appeared in or has been adapted from copyrighted material, include full credit to the original source in the legend and provide an authorization if necessary. Any patient photograph or complementary exam should have patients' identities obscured and publication should have been authorized by the patient or legal guardian.

The total number of figures or tables must not exceed eight for original articles and five for case reports. Figures or tables in colour, or those in excess of the specified numbers, will be published at the authors' expense in the paper version

Acknowlegments: All authors are required to disclose all potential conflicts of interest.

All financial and material support for the research and the work should be clearly and completely identified in an Acknowledgment section of the manuscript.

Highlights: They should include three to four short sentences (each limited to 50 words) emphasizing the relevant message of the study. These should be written in Portuguese and English.

Modifications and revisions: If the paper is accepted subject to modifications, these must be submitted within fifteen days of notification. Proof copies will be sent to the authors in electronic form together with an indication of the time limit for revisions, which will depend on the Journal's publishing schedule. Failure to comply this deadline will mean that the authors' revisions may not be accepted, any further revisions being carried out by the Journal's staff.

"ENCONTROS À SEXTA-FEIRA"

7º Curso de Formação Contínua em Pediatria

28 de Outubro de 2011 a 25 de Maio de 2012

Centro Materno Infantil do Norte
Departamento da Criança e do Adolescente

Anfiteatro Professor Alexandre Moreira
Centro Hospitalar do Porto - Hospital de Santo António
Sextas-feiras das 14h30 às 18h00

MÓDULO 1	Neuropediatria 28 Outubro 2011	MÓDULO 2	Cuidados Intensivos 25 Novembro 2011	MÓDULO 3	Cardiologia 27 Janeiro 2012	MÓDULO 4	Endocrinologia 24 Fevereiro 2012	MÓDULO 5	Infecciologia 30 Março 2012
		MÓDULO 6	Urgências em Pedopsiquiatria 27 Abril 2012			MÓDULO 7	Casos Clínicos e Avaliação 25 Maio 2012		

Coordenação Geral do Curso:
Teresa Temudo

Comissão Organizadora:
Teresa Temudo
Laura Marques
Paula Cristina Ferreira
Silvia Álvares
Zulmira Correia

Comissão Científica:
Fernanda Manuela Costa
Helena Jardim
Inês Azevedo
Manuel Fontoura

Patrocinador oficial:
CLAVAMOX ES®
AMOXICILINA + ÁCIDO CLAVULÂNICO 600/42,9 mg
Bial

Secretariado
Carolina Cortesão
Hospital de Crianças Maria Pia - Centro Hospitalar do Porto
Rua da Boavista, 827 • 4050-111 Porto
Tlm.: 915 676 516
encontrosófeira@gmail.com • www.encontrosófeira.no.sapo.pt

II Reunião do Centro Materno Infantil do Norte

XXIII Reunião do Hospital de Crianças Maria Pia

20 a 23 de Novembro de 2011
Porto, Ipanema Park Hotel

A Pediatria e os novos desafios

Cursos Pré-Congresso

Suporte de Vida Pediátrico

Doenças Metabólicas

Curso Pós-Congresso

Hipertensão Arterial

Transição de cuidados: da criança ao jovem adulto

Diabetes: avanços terapêuticos

Procriação medicamente assistida

O adolescente e a imagem corporal

Recém-nascido de risco neurológico

Intervenção precoce: articulação de cuidados

Perturbações da linguagem

Epilepsia

Mais informações em *www.reuniaomariapia-cmin.com*

Envio de resumos até 23 de Outubro

Apoio:

Bial

Organização
Departamento da Criança e do Adolescente
Departamento da Mulher

centro hospitalar do Porto

Colaboração
CH Alto Ave, CH Entre Douro e Vouga, CH Médio Ave, CH Nordeste, CH Póvoa de Varzim | V. Conde, CH Tâmega e Sousa, CH Trás-os-Montes e Alto Douro, CH V. Nova de Gaia e Espinho, Hospital de Braga, Hospital São João, Hospital Santa Maria Maior, ULS Alto Minho, ULS Matosinhos, ACeS Gondomar, ACeS Porto Ocidental

Secretariado
Rua da Boavista, 827 | 4050 Porto
E-mail: secretariado@reuniaomariapia-cmin.com
Tel.: 915 676 516 | 226089900 - Ext 3247